

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

N° 288

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Claude LAIZET

né le 27 février 1936 à Paris (15e)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

PLACE DE LA RADIOTHERAPIE DANS
LE TRAITEMENT DES HEMARTHROSES CHEZ L'HEMOPHILE.

Président : J. BERNARD, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1967

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Claude LAIZET

né le 27 février 1936 à Paris (15e)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

PLACE DE LA RADIOTHERAPIE DANS
LE TRAITEMENT DES HEMARTHROSES CHEZ L'HEMOPHILE.

Président : J. BERNARD, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549003_0005

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouguet (P.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR } Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR } Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale
Thérapeutique
Thérapeutique appliquée

MM.
N...
LAMOTTE (M.)
N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie
Anatomie anthropologique
Anatomie pathologique
Bactériologie
Biochimie médicale
Biologie médicale
Parasitologie
Pathologie expérimentale
Physiologie

CABROL (Ch.)
OLIVIER (G.)
NEZELOF (Ch.)
BARBIER (P.)
DREYFUS (J.-Cl.)
BOURLIÈRE (F.)
LARIVIÈRE (M.)
LOEPER (J.)
DEJOURS (P.)
SCHERRER (J.)
KELLERSHOHN (L.)
GOUGEROT (L.)
ROUCAYROL (J.-Cl.)
TUBIANA (M.)
FISCHGOLD (H.)

Physique médicale

Radiologie médicale

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)
Clinique cardiologique (Broussais)
— — (Boucicaut)

DENOIX P.
REDON (H.)
SOULIÉ (P.)
LENÈGRE (J.)

Cliniques chirurgicales
Beaujon
—
Cochin
Hôtel-Dieu
Saint-Antoine
Salpêtrière
Tenon

LORTAT-JACOB (J.-L.)
BAUMANN (J.)
LEGER (L.)
PATEL (J.)
GOSSET (J.)
SICARD (A.)
OLIVIER (Cl.)

Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)
— — — (Foch)
— — — (Beaujon)

MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
PADOVANI (P.)
CAUCHOIX (J.)

Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)
Clinique endocrinologique (Pitié)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)
Clinique des maladies du sang (Broussais)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)

FÈVRE (M.)
DUBOST (Ch.)
MATHEY (J.)
DUPERRAT (F.)
DECOURT (J.)
LAMY (M.)
HUGUIER (J.)
DEGOS (R.)
TURPIN (R.)
MOLLARET (P.)
DELAY (J.)
BERNARD (J.)
CASTAIGNE (P.)

Cliniques médicales
Bicêtre
Broussais
Cochin
Hôtel-Dieu
Pitié
Saint-Antoine
Saint-Antoine
Saint-Antoine

DEPARIS (M.)
MILLIEZ (P.)
N...
BARIÉTY (M.)
DREYFUS (G.)
CONTE (M.)
KOURILSKY (R.)
BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque Saint-Antoine Baudelocque Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phtisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	GOUYER (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque .	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes parents,

A ma femme,

A tous les miens et à mes amis.

A Monsieur le Professeur Jean BERNARD

qui avant de me faire l'honneur de
présider cette thèse, m'a prodigué
son incomparable enseignement.

A Monsieur le Professeur R. BOURDON

A Monsieur le Professeur Agrégé J. CAEN

A Madame le Docteur Y. SULTAN

A qui ce travail doit tant, grâce à leurs
conseils, leur encouragement et leur
compétence.

Avec ma reconnaissance et mes vifs
remerciements.

A tous mes Maîtres

A mes Maîtres d'externat

I962	Monsieur le Professeur Agrégé DEBEYRE
I964	Monsieur le Docteur BOLGERT
I964-65	Monsieur le Docteur SEE
I965-66	Monsieur le Professeur J. BERNARD
I966	Monsieur le Professeur Agrégé D. CHRISTOL
	Monsieur le Professeur agrégé DAUSSET

Avec ma vive gratitude et mon profond
respect.

A tous ceux qui m'ont aidé et instruit et particulièrement à :

- Mes Maîtres de microbiologie

Messieurs les Professeurs R. FASQUELLE,
P. BARBIER,
D. CHRISTOL,
P. TOURNIER
L. Le MONOR

Monsieur le Professeur Agrégé J. DUVAL

- Mes Maîtres d'hématologie

Messieurs les Professeurs Agrégés J. CAEN,
M. BOIRON,
J. P. BINET
Y. NAJEAN
M. SELIGMANN

avec mes remerciements.

I - INTRODUCTION

Les hémarthroses hémophiliques sont fréquentes puisque, suivant les auteurs, 70 à 80 % des hémophiles en souffrent.

Elles se manifestent précocément dans l'évolution de la maladie, souvent dès les premiers pas, fréquemment dans la deuxième année de l'existence (70 % selon J.C. IVINS (11)). Leur importance, leur répétition, l'atrophie musculaire qu'elles entraînent conditionnent largement le pronostic fonctionnel et le fait social de la maladie.

L'origine des hémarthroses chez les hémophiles reste d'un mécanisme assez mystérieux, et il est notable de remarquer que parmi toutes les anomalies congénitales ou acquises de l'hémostase, l'hémophilie entraîne avec une fréquence aussi remarquable des hémorragies intra-articulaires. Ces hémarthroses, quant à leur fréquence, sont certainement liées à la statique, puisque les articulations inférieures qui supportent le poids du corps, sont le plus souvent touchées ; mais il faut noter aussi qu'elles apparaissent parfois au repos, la nuit.

L'âge d'apparition de ces hémarthroses est assez variable d'un sujet à l'autre, il dépend certes de la gravité de l'hémophilie, mais à gravité égale, ces atteintes sont capricieuses.

Elles apparaissent assez fréquemment dès le début de la marche, dès la deuxième année de la vie ; parfois elles se déclarent plus tard, vers 7 à 10 ans ; elles sont souvent plus fréquentes durant cette période de la vie, s'atténuant fréquemment lors de la puberté. Mais dans de rares cas, elles se voient encore plus tardivement ; enfin dans quelques cas exceptionnels, on ne signale aucune hémarthrose bien qu'il s'agisse d'hémophiles vrais ayant présenté d'autres complications de cette maladie.

Sur les conséquences de ces hémarthroses, les documents anatomo-pathologiques sont assez rares, aussi l'étude de MC SWANTON (16) portant sur 33 chiens hémophiles, apporte-t-elle des documents précieux. Cet auteur a noté anatomiquement 4 phases principales :

1 - La première est l'hémorragie synoviale avec présence intra-articulaire de sang rouge puis noir, élargissement des villosités synoviales, augmentation de la fibrose péri-articulaire avec infiltration lymphoplasmocytaire, enfin hémossidérose locale de non résorption.

2 - La seconde phase est l'accumulation de la fibrose synoviale et capsulaire, à l'adhérence des franges synoviales aux plans osseux, notamment aux niveaux des culs de sacs synoviaux, toutes ces lésions jointes à la contracture musculaire ayant pour conséquence une diminution de la mobilité de l'articulation. Il existe alors une pigmentation articulaire avec présence de fer dans les cellules macrophages.

3 - Dans la 3e phase, la fibrose et l'épaississement de la synoviale occasionnent l'organisation in situ des caillots, le comblement des interlignes articulaires, l'érosion des surfaces articulaires.

4 - Enfin, dans un dernier stade, se crée une arthropathie dégénérative et hypertrophique, avec dégénérescence fibrillaire, érosion et irrégularité des cartilages, survenue d'ostéophytes.

Notons enfin que MC SWANTON pense que les kystes osseux souvent constatés à la radiologie sont secondaires à des changements dégénératifs précoces du cartilage sous articulaire et de l'os sous-chondrale, toute lésion en rapport avec des atteintes de l'articulation plutôt qu'une atteinte consécutive à une hémorragie intra-osseuse. D'autres auteurs au contraire (Jean BERNARD, P. BOURDON (3)) , pensent que les géodes sont dues à des hémorragies intra-spongieuses qui secondairement s'ouvrent par un conduit dans l'articulation.

L'hémorragie intra-articulaire rencontrée chez les hémophiles jeunes agit sur la croissance. Il est en effet habituel de noter une avance d'apparition ou de développement des points d'ossification des articulations atteintes par rapport au côté opposé avec hypertrophie globale souvent transversale de l'épiphyse et l'existence de stries scalaires métaphysaires parfois aussi nettes que dans certain rachitisme.

MC SWANTON, chez les chiens hémophiles, explique ces altérations par le fait que le saignement intra-articulaire provoque une dilatation des vaisseaux sanguins intra-capsulaires et ceux des épiphyses osseuses. Si le stade d'ischémie, par pression excessive dans l'articulation, n'est pas atteint, la dilatation vasculaire provoque un flot sanguin accru vers la face épiphysaire du cartilage de croissance, entraînant une avance dans l'apparition des points d'ossification, ainsi qu'une hypertrophie de cette épiphyse. De plus, cette croissance est souvent irrégulière puisque la face épiphysaire du cartilage de conjugaison est plus irriguée que la face diaphysaire.

Par contre, les hémarthroses expérimentales chez le lapin réalisées par 4 à 5 injections intra-articulaires de sang obtenu de la veine jugulaire du même animal, furent incapables de provoquer des lésions des cartilages de conjugaison, ces lésions ne pouvant se produire que s'il



existe une hyperpression vasculaire dans les épiphyses osseuses de ces articulations .

La cause déclenchante reste encore mystérieuse à nos yeux, mais le mécanisme initial semble dû à l'hémorragie capillaire de la synoviale, cette hémorragie ne s'arrêtant que lorsque la pression sanguine intra-articulaire équilibre la pression des vaisseaux lésés de la synoviale. Cet équilibre entraîne une vaso-dilatation permanente des capillaires de la synoviale qui pourrait expliquer la tendance aux saignements itératifs dans la même articulation.

EVOLUTION CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE DE CES HEMARTHROSES

L'hémorragie intra-articulaire survient brutalement après ou sans traumatisme. Elle intéresse, selon une statistique de P. CROIZAT portant sur 230 hémophiles (9) principalement les genoux : 74 % ; les chevilles ; 52 % ; les coudes : 47 % ; plus rarement, les hanches : 9 % les poignets : 10 % ; les doigts : 6 % ; les orteils : 8 %.

Elle existe aussi bien au cours de l'hémophilie A que B, Elle est moins fréquente au cours des hémophilies modérées qu'elle soit de type A ou B, l'activité du facteur antihémophilique manquant étant supérieur à 2 ou 3 %.

On décrit 4 stades de cette atteinte articulaire (4) :

Stade I : La phase aiguë de l'hémarthrose :

Cliniquement l'articulation est enflée, tendue , chaude, immobilisée en position antalgique et atrocement douloureuse.

Après un délai variable de quelques jours à quelques semaines, cet épanchement, sous l'influence du traitement, va habituellement se résorber avec restitution ad integrum tant clinique que radiologique.

1. 關於本會之組織及職權範圍，業經本會第一次會員大會通過，並經呈請主管機關備案在案。

2. 關於本會之經費來源，業經本會第一次會員大會通過，並經呈請主管機關備案在案。

3. 關於本會之辦事處設址，業經本會第一次會員大會通過，並經呈請主管機關備案在案。

4. 關於本會之

5. 關於本會之

6. 關於本會之

7. 關於本會之

8. 關於本會之

9. 關於本會之

10. 關於本會之

11. 關於本會之

12. 關於本會之

13. 關於本會之

14. 關於本會之

15. 關於本會之

16. 關於本會之

17. 關於本會之

18. 關於本會之

19. 關於本會之

20. 關於本會之

21. 關於本會之

22. 關於本會之

23. 關於本會之

24. 關於本會之

25. 關於本會之

L'aspect radiologique est celui d'un épanchement intra-articulaire avec augmentation globale du volume de l'article, bombement des parties molles par distension de la capsule.

L'évolution est variable, sans traitement , l'épanchement se reproduit de façon chronique et même bien traité si l'on peut espérer la cessation dans les jours qui suivent, on est impuissant à éviter les récurrences dont le rythme est variable. Parfois espacées, séparées de plusieurs semaines ou mois, d'un épisode à l'autre, parfois subintrant sur le même article, se reproduisant à chaque reprise de la marche.

Des images radiologiques anormales, non spécifiques, apparaissent, coexistant entre les accidents avec l'intégrité squelettique. Elles se traduisent par :

- la visibilité anormale de la capsule,
- les opacités de faible étendue siégeant au niveau des culs de sac de réflexion,
- une calcification lamellaire des tissus mous articulaires et au maximum une image de volute.

Stade II : Atteinte du cartilage et de l'os :

L'atteinte cartilagineuse et osseuse se voit à la suite d'accidents répétés et lorsque la résorption n'est pas totale. L'articulation reste augmentée de volume pendant plusieurs mois, voire des années, tandis que peuvent survenir de nouvelles poussées aiguës.

Cliniquement, l'article est déformé de façon permanente, globuleux, peu mobile, douloureux avec un certain degré d'amyotrophie sus et sous-jacent ceci entraînant une impotence fonctionnelle importante.

Les signes radiologiques de cette panarthrite hémophilique sont :

- le pincement articulaire souvent discret;
- un aspect festonné, irrégulier des surfaces articulaires ;
- une ostéoporose épiphysaire le plus souvent homogène, rarement en plaque, souvent grillagée.

Chez l'enfant on peut trouver en plus :

- un agrandissement de l'épiphyse surtout net dans le sens transversal,
- des stries scalaires métaphysaires
- des modifications et une avance de certains points d'ossification.

Stade III - Lésions osseuses destructives :

L'atteinte osseuse est essentiellement de type destructif. Il apparait des géodes épiphysaires de taille et de distribution variable, le plus souvent multiples, cependant peu nombreuses habituellement.

Du point de vue radiologique on note :

- des signes synoviaux et capsulaires (opacité lamellaire en bande, en volute)
- des signes cartilagineux (pincement articulaire, encoches et irrégularité du revêtement cartilagineux)
- des signes osseux (ostéoporose, élargissement des épiphyses et géodes).
- des modifications de forme des articles dues à la fois aux destructions osseuses et aux attitudes vicieuses par amyotrophie, ankylose et fibrose.

Cliniquement, à ce stade, on note toujours un net retentissement fonctionnel avec amyotrophie, limitation des mouvements, déformation de l'article avec subluxation ou flexion quasi irréversible.

Stade IV : Lésions constructives osseuses :

Ce stade se caractérise sur le plan radiologique par l'existence d'ostéophytes plus ou moins nombreux et importants. Cette tendance apparemment constructive n'empêche pas l'aggravation des géodes qui s'accroissent en taille et en nombre. On aboutit à une véritable dislocation, un effondrement plus ou moins complet de l'article.

Cliniquement l'hémophilie devient, si on le laisse atteindre ce stade, un grand infirme moteur ; c'est effectivement le lot des hémophiles qui ont atteint aujourd'hui la cinquantaine et qui n'ont pas bénéficié dans leur enfance du traitement et de la rééducation fonctionnelle appropriés.

II - LE TRAITEMENT ACTUEL D'UNE POUSSÉE AIGUE D'HEMARTHROSE HEMOPHILIQUE

Le traitement actuel des hémarthroses hémophiliques est encore discuté chacun ayant une façon différente de les traiter, insistant sur tel ou tel point particulier, aussi nous allons analyser successivement les différents traitements que l'on peut utiliser.

1 - L'immobilisation

Tous les cliniciens sont d'accord pour y recourir car à elle seule, elle entraîne une diminution de la douleur et contribue à arrêter l'hémorragie.

On emploie en général une gouttière plâtrée (jamais de plâtre circulaire), parfois une gouttière grillagée. On immobilise en position antalgique, l'angle de flexion étant variable selon l'articulation. On ajoute parfois un bandage de coton crêpe ou des bandes élastiques. La réfrigération par les vessies de glace fréquemment renouvelées complètera ce traitement.

C'est sur la durée de cette immobilisation que les divergences sont les plus vives. En effet, le danger d'une immobilisation courte est le risque de rechute dès la reprise de la marche, par contre une immobilisation

trop prolongée risque d'entraîner une ankylose et une amyotrophie importante difficilement récupérable par la rééducation. C'est pour cette raison que la majorité des auteurs essaient de diminuer au maximum cette immobilisation et entreprennent dès le 6e-8e jour une rééducation très progressive.

2 - L'emploi d'antalgiques est aussi très discuté :

Il faut éviter en effet les opiacés, le dolosal, le palfium qui entraînent souvent chez ces malades une accoutumance redoutable.

L'aspirine et ses dérivés sont accusés d'entraîner une augmentation du temps de saignement et donc de favoriser des hémorragies (moelena, hématome)

On a souvent recours au phénobarbital, à la chlorpromazine, à des dérivés de synthèse (antalvic ou chlorhydrate de dextropropoxyphène)

3 - Comme anti-inflammatoire on peut employer :

La butazolidine mais elle n'est pas sans inconvénient en particulier sur l'incidence des ulcères gastriques.

La cortisone, fréquemment employée agit à la fois sur la douleur et sur les réactions inflammatoires. Elle doit être utilisée avec beaucoup de précautions et l'on doit respecter les contre-indications de toute corticothérapie (ulcère gastro-duodéal, tuberculose, troubles psychiques, insuffisance cardiaque, atteintes rénales). Pour être efficaces de fortes doses de l'ordre du mg/kg par 24 heures sont indispensables associées au régime sans sel et aux sels de potassium, mais l'administration ne doit pas être prolongée au delà de quelques jours. Les petites doses sont inefficaces et l'administration prolongée comme on le voit encore trop souvent pendant des mois ou des années entraîne des complications redoutables, d'hémorragies digestives et d'ostéoporose.

4 - L'acide epison amino-caproïque, qui a donné des résultats intéressants dans le traitement des hématuries (M. POULAIN) (14) est inefficace voire nuisible dans le traitement des hémarthroses.

5 - Les transfusions de sang frais, de plasmas antihémophiliques ou de plasmas frais sont aussi très discutées.

Dans les 48 premières heures, la transfusion même de petites quantités, favorise l'arrêt du saignement intra-articulaire et entraîne une diminution très appréciable de la douleur. Passé ce délai, son emploi est très discutable car il favorise la formation de dépôts de fibrine dans la synoviale aussi certains auteurs (R. BIGGS (2)) se contentent d'une immobilisation précoce avec surélévation du membre et ne transfusent que lorsque après un certain temps d'observation, l'articulation continue à gonfler. Pour notre part nous transfusons plus systématiquement sauf dans le cas d'une hémorragie datant de plusieurs jours et visiblement stabilisée.

L'économie des transfusions diminue le risque d'apparition d'hépatite ou d'anticoagulant circulant.

6 - La ponction articulaire a des indications très limitées, essentiellement la persistance d'une douleur très vive associée à une non résorption de l'hémarthrose malgré un traitement normal bien conduit. De plus, dans un bon nombre de cas, l'hémarthrose se reproduit rapidement après cette ponction.

Des règles strictes doivent être appliquées, elle doit être faite en salle d'opération avec une aseptie rigoureuse, sous transfusions pendant et après, mais jamais avant (car risque de coagulation intra-articulaire) On doit de plus prévenir une infection en donnant pendant quelques jours des antibiotiques à large spectre.

Pour beaucoup d'auteurs (L. REVOL, J. CAEN) elle se montre dans la majorité des cas totalement inefficace surtout dans les hémarthroses récidivantes et subintrantes.

7 - La rééducation par contre est une règle absolue, seule la date de début pose un problème.

On commence par une rééducation musculaire passive puis active, ensuite la rééducation articulaire est entreprise, précédant la reprise de la marche, toutefois la gouttière plâtrée sera maintenue pendant quelque temps la nuit. Cette rééducation est capitale, elle doit être patiente et longue afin d'obtenir une bonne récupération fonctionnelle.

Pour nous chaque cas est considéré en particulier, toutefois nous respectons les règles suivantes :

1 - l'immobilisation stricte est appliquée dans tous les cas, elle diminue la douleur et elle contribue à arrêter l'épanchement.

2 - la transfusion de plasma ou de fractions antihémophiliques est faite si l'hémarthrose est vue dans les 48 premières heures, après ce délai la thérapeutique substitutive est plus discutable et dépend alors de l'importance de la douleur et du gonflement de l'articulation.

3 - la ponction n'est qu'exceptionnellement pratiquée, en cas de distension très importante et très douloureuse.

4 - Les antalgiques sont employés à minima.

5 - Les corticoïdes sont couramment employés à dose forte : 1 mg/kg/par jour mais pendant peu de temps (1 à 2 semaines).

Ce traitement amène dans la très grande majorité des cas une régression de l'hémarthrose plus ou moins rapide, plus ou moins complète. La rééducation complète cette amélioration et s'efforce d'obtenir une restitution ad integrum.

Mais deux sortes de problèmes se posent :

1 - Les échecs :

Ils sont rares si le traitement classique est bien conduit. Ils se manifestent par une persistance du gonflement de l'articulation, ils empêchent la rééducation et la reprise de la marche. Ils peuvent se produire si le traitement est incomplet mais aussi parfois malgré un traitement correctement appliqué.

2 - Mais le problème essentiel est le fait qu'il s'agit d'un traitement curatif et non préventif et dans de nombreux cas il se produit des hémarthroses récidivantes, désespérantes pour le malade et posant des problèmes thérapeutiques difficiles à résoudre, en effet, on se trouve souvent devant une articulation très atteinte, soumise à des poussées inflammatoires quasi-permanentes où, ni la thérapeutique substitutive, ni les calmants, ni l'immobilisation n'apportent de solution valable ; quant aux corticoïdes ils peuvent encore être efficaces mais, pris au long cours, ils risquent d'entraîner de graves complications (déclenchement d'ulcères gastro-duodénaux, survenue de troubles psychiques, découverte d'ostéoporose, risque d'insuffisance cortico-surrénale à l'arrêt....)

C'est dans ce cas, où nous sommes complètement démunis, où tous nos moyens thérapeutiques ont échoué où se sont révélés incapables d'éviter de nouvelles rechutes, qu'on essaye une radiothérapie.

La radiothérapie articulaire :

Ce sont les rhumatologues qui les premiers ont utilisé la radiothérapie comme anti-inflammatoire et antalgique dans les arthroses.

Ils emploient dans les coxarthroses ou dans les arthroses du genou des doses variant entre 800 et 1200 r réparties entre 8 et 20 séances.

L'effet antalgique est dans la majorité des cas notable, mais en général de courte durée selon LEQUESNE (13) et De SEZE (10) ; aussi devant les résultats décevants à longue échéance et comme cette thérapeutique ne peut être renouvelée fréquemment sans danger, les rhumatologues ont tendance à en restreindre l'usage et à la réserver aux formes très douloureuses après échec des autres traitements.

En France, à notre connaissance , seul le centre de Montain a employé de façon systématique la radiothérapie dans les hémarthroses à rechute chez les hémophiles.

Leurs résultats encourageants nous ont incité à reprendre cette thérapeutique mais en appliquant cette technique à des sujets adultes.

III - METHODE ET MATERIEL

A - METHODE - TECHNIQUE D'HEMOSTASE (6) - (7)

Pour chaque malade , les données de l'hémostase sont obtenues par les techniques suivantes :

- 1 - Temps de coagulation ; selon la technique de LEE et WHITE (Amer. J. Méd. Sci. 1913, 145, 495).

Chez tous nos malades sauf un, ce temps de coagulation est supérieur à 30 minutes.

- 2 - Consommation de prothrombine - Technique en 2 temps (J.P. SOULIER Rev. Hémat. 1948, 3, 302)

Là aussi, pour tous nos malades sauf un, ce test est très pathologique puisque le temps déterminé est égal ou inférieur à 20 secondes.

- 3 - Dosage des facteurs antihémophiliques :

a - Dosage du facteur antihémophilique A -(ou facteur VIII) méthode en 2 temps de : R. BIGGS, J. EVELING et G. RICHARDS (Brit. J. Haemat. 1955, I, 20).

Sur 11 de nos malades atteints d'hémophilie "A", 10 ont un taux égal ou inférieur à 1 %.

b - Dosage du facteur antihémophilique B (facteur IX) d'après BIGGS R.M., BIDWELL E. et coll. (Brit. J. Haemat, VII, 3, 1961).

Sur nos deux malades atteints d'hémophilie B, l'un a un taux égal à 1 %, l'autre à 2,5 %.

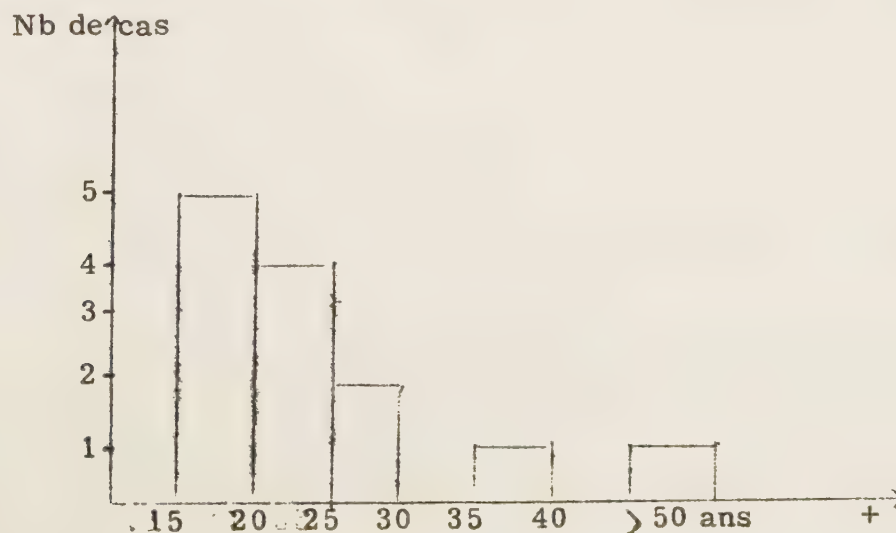
4 - Recherche d'un anticoagulant circulant par le temps de céphaline-kaolin (Symposium sur les inhibiteurs de la coagulation, sang, 30, 4, 1959).

Un seul de nos malades (observation 1), présentait un anticoagulant circulant.

B - MATERIEL

Nous avons étudié le cas de 13 hémophiles traités par radiothérapie, ils représentent 27 articulations irradiées.

Ces 13 malades hémophiles sont d'âges très différents, puisque le plus jeune a 17 ans et le plus âgé 55 ans.



Nous remarquons cependant que 11 de nos malades, sur un total de 13, ont un âge compris entre 15 et 30 ans. Il s'agit donc essentiellement d'adolescents et d'adultes jeunes. Il est à noter par ailleurs que nous n'avons pas d'enfants parmi nos malades.

Nos malades se répartissent en :

- 11 hémophiles A
- et 2 hémophiles B

. Dans 12 cas, il s'agit d'hémophilies sévères, il n'y a qu'un seul cas d'hémophilie modérée.

. Parmi nos malades, plusieurs ont fait de graves complications, c'est ainsi que nous relevons :

- dans 1 cas, la présence d'un anticoagulant circulant
- dans 1 cas, la présence d'un ulcère de l'estomac,
- dans 3 cas, des hémorragies digestives (moelena) importantes
- deux de nos malades ont fait plusieurs hématuries,
- enfin 2 de nos malades ont présenté une hémorragie d'une séreuse : 1 hémopéritoine et 1 hémothorax.

. Les 27 articulations irradiées se répartissent ainsi :

- genoux..... 13
- coudes 7
- chevilles 3
- épaules 3
- hanche 1

! Ces articulations étaient toutes atteintes à des degrés divers, aussi les avons-nous classées radiologiquement, selon une méthode empreintée aux Pr. R. BOURDON et J. BERNARD (4).

Cette classification considère 4 étapes évolutives au cours des arthropathies hémophiliques.

Stade I - Hémarthrose :

Image d'épanchement articulaire avec augmentation de volume de l'articulation, bombement anormal des parties molles, distension de la capsule.

Lors des récides, persistance de quelques images anormales non spécifiques : visibilité anormale de la capsule, opacité de faible densité siégeant au niveau des culs-de-sac de réflexion, une calcification lamellaire des tissus mous articulaires.

Stade 2 - Atteinte du cartilage et de l'os :

Une atteinte cartilagineuse dont témoigne :

- le pincement articulaire
- un aspect festonné, irrégulier, des surfaces articulaires.

Une atteinte osseuse marquée par des signes d'ostéoporose épiphysaire le plus souvent homogène.

Stade 3 - Lésions osseuses destructives :

On relève à ce stade :

- des signes synoviaux et capsulaires : opacités lamellaires, en bandes, en voute.
- des signes cartilagineux avec pincement articulaire, encoches, irrégularité des revêtements cartilagineux,
- des signes osseux avec ostéoporose, élargissement des épiphyses, géodes.

Enfin, des modifications de forme des articulations dues à la fois aux destructions osseuses et aux attitudes vicieuses.

Stade 4 : lésions constructives osseuse :

On relève l'existence d'ostéophytes plus ou moins nombreux et importants, mais aussi une aggravation des géodes en taille et en nombre, toutes modifications qui aboutissent à une véritable dislocation, à un effondrement plus ou moins complet de l'articulation.

Les articulations irradiées se répartissent ainsi :

Stade 1 : 3 cas

Stade 2 : 9 cas

Stade 3 : 7 cas

Stade 4 : 3 cas

5 articulations ne présentaient pas d'images pathologiques ; nous les avons considérées comme étant au stade O.



Stade 1 : cheville droite face -
Léger flou de l'interligne,
Légère opacification de la capsule



Stade 2 : genou droit - profil
Pincement de l'interligne, Aspect
irrégulier des surfaces articulaires,
Ostéoporose épiphysaire.



Stade 3 : genou droit - face.
Ostéoporose . Elargissement trans-
versal des épiphyses, géodes. Enco-
che et irrégularité des surfaces arti-
culaires, Pincement articulaire.



Stade 4 : Epaule gauche face.
Grosse altération de l'article,
Destruction et attitude vicieuse,
Ostéophytose.

IV - METHODES D'IRRADIATION

I - INDICATIONS DE L'IRRADIATION

Dans un premier temps, il nous faut préciser les raisons principales qui nous ont conduit à prescrire une radiothérapie sur des articulations. Nous les avons groupées selon 3 indications :

1 - En premier lieu, dans le but d'agir sur la fréquence des récurrences afin d'obtenir un assèchement et éviter au maximum les rechutes. Ces récurrences incessantes entraînent en effet, des douleurs très vives, une diminution importante de la mobilité et une gêne fonctionnelle, professionnelle très grande faisant de ces malades de véritables infirmes.

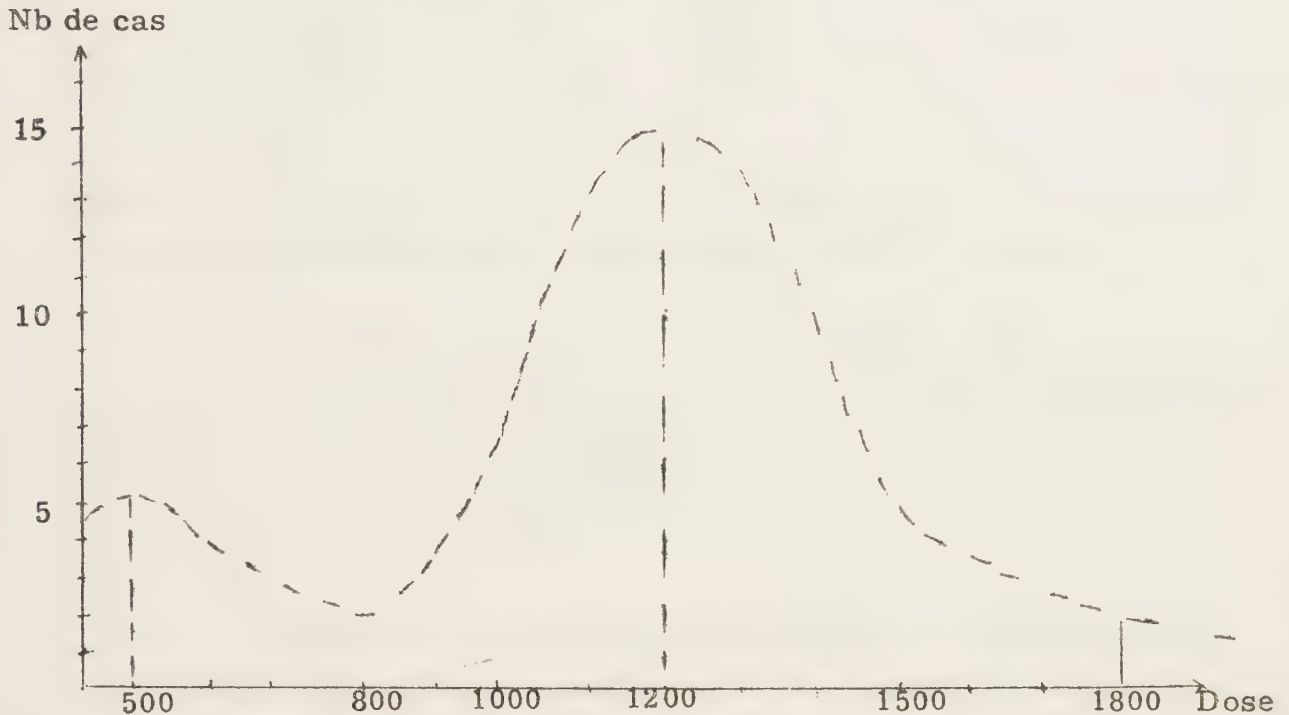
2 - En second lieu, pour essayer de supprimer les séquelles inflammatoires très douloureuses, des formes anciennes passées à la chronicité.

3 - Enfin dans deux cas nous avons essayé d'assécher une hémarthrose aiguë ne cédant pas au traitement habituel.

II - LA TECHNIQUE D'IRRADIATION

La dose de radiothérapie que nous avons appliquée varie entre 500 et 1800 r mais dans la grande majorité des cas elle est comprise entre 1 000 et 1500 r.

Actuellement, sur les indications des radiologues nous avons tendance à diminuer légèrement ces doses et nous considérons que la dose comprise entre 800 et 1200 r est la plus souhaitable pour le total des champs dans une première série.



Cette dose est répartie sur deux champs verticaux et symétriques, en général externe et interne, plus rarement antérieur et postérieur. La surface d'irradiation, pour une grosse articulation est en moyenne, représentée par un rectangle de 8 cm de long sur 3 de large soit 24 cm² selon l'âge et le volume.

Nous commençons par une séance de 50 r, puis à chaque séance, nous augmentons progressivement afin d'obtenir des séances de 100 r, 2 à 3 fois par semaine au maximum. On emploie une puissance de 140 Kv et deux filtres 1/2 de cuivre et 2 aluminium.

Si plusieurs articulations sont irradiées en même temps la dose employée reste la même : 800 à 1200 r pour chaque articulation.

Si l'articulation est très douloureuse et de plus présente une ankylose notable, une dose plus forte de l'ordre de 1500 r est alors appliquée.

Si la radiothérapie n'a apportée aucune amélioration ou n'a donné qu'un résultat transitoire, on ne peut entreprendre une nouvelle série qu'au minimum 3 mois après la fin de cette première irradiation, la dose utilisée sera alors de 800 à 1000 r. De plus il est préférable de ne pas dépasser 3 séries étalées sur 2 ans. Si on désire après ces 3 séries refaire de nouveau de la radiothérapie il faudra attendre plusieurs années.

Pour les irradiations répétées une autre technique nécessite la recherche du seuil d'amélioration, cela consiste à arrêter l'irradiation quand l'amélioration clinique désirée est obtenue en ne dépassant pas évidemment la dose de 1000 r.

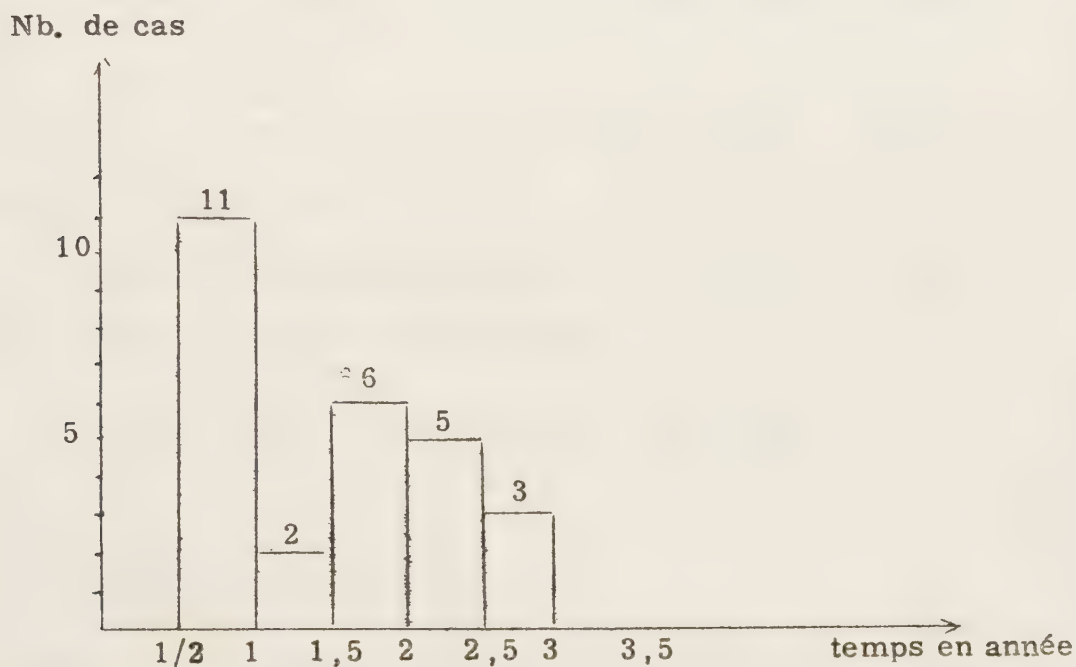
Cette dernière technique a l'avantage de n'employer dans la majorité des cas que des doses faibles de l'ordre de 300 à 600 r, il est souhaitable de l'employer lors d'une rechute alors qu'une première irradiation avait déjà apporté une amélioration très nette. Par contre il est souhaitable de refaire une irradiation totale (de l'ordre de 800 à 1000 r) lorsque l'irradiation précédente a été un échec total ou n'a apporté qu'une amélioration de très courte durée.

Nous n'avons pas, dans les cas exposés, irradié d'enfants, toutefois nous signalons que les doses doivent être inférieures, de l'ordre de 700 à 800 r, mais les modalités restent identiques. Il n'y a pas de crainte à avoir pour la croissance des membres irradiés si les doses sont respectées, les champs limités et si les cartilages de conjugaison sont évités par la direction du rayonnement et la disposition des champs. Mais dans tous les cas prudence et principe formel : minimum de dose pour optimum d'effet.

Enfin, dans certains cas, la date de début de la radiothérapie peut se poser, elle n'a pas une grosse importance. On conseille le plus tôt possible après l'échec du traitement habituel, ou le plus tôt après l'épanchement lorsqu'il s'agit de poussées subintrantes ne répondant que partiellement au traitement habituel. En cas de poussées inflammatoires et douloureuses, la date de début importe peu.

III - TEMPS D'OBSERVATION APRES LA RADIOTHERAPIE

Nous avons commencé la radiothérapie en 1964, nous n'avons relevé que les cas où nous avons un recul d'au moins 6 mois. Notre expérience s'échelonne donc de 6 mois de recul à 2 ans 1/2.



Tous ces malades ont été suivis de bout en bout depuis l'irradiation jusqu'à ces derniers temps. Tous ces hémophiles sont suivis depuis des années par le service du Pr. J. BERNARD.

IV - LES CRITERES D'OBSERVATION ET D'APPRECIATION DE L'EFFICACITE

1 - Les critères subjectifs fournis par le malade sont la douleur et l'impression de tension intense de l'article.

2 - Les critères objectifs comprennent :

- le volume de l'articulation on l'appréciera :

. en le comparant avec le volume de l'articulation symétrique si celle-ci est indemne ce qui est rare chez ces hémophiles,

. en la mesurant à intervalles réguliers ce qui permet de juger de l'état de tension de la synoviale et de juger par la suite de l'effet du traitement.

- la palpation : l'augmentation de la chaleur locale, toujours par comparaison avec le côté opposé ;

- la mobilité de l'articulation sera appréciée par la mesure des angles de mobilité avant et après la radiothérapie,

- enfin on jugera de l'importance de l'amyotrophie sus et sous-jacente.

3 - Le critère d'évolution :

Il est essentiel puisque c'est dans la majorité des cas pour supprimer ou tout au moins diminuer la fréquence des rechutes que fut faite la radiothérapie.

Afin d'apprécier correctement ce critère nous avons considéré

3 cas :

1 - l'absence totale de rechutes,

2 - au moins 3 fois moins d'hémarthroses après le traitement qu'avant,

3 - enfin rechutes sensiblement aussi fréquentes après le traitement qu'avant.

oOo

V - EXPOSE DES OBSERVATIONS DE 13 MALADES
HEMOPHILES TRAITES PAR RADIOTHERAPIE

Pour chaque observations nous nous proposons de donner d'abord un aperçu global de la maladie hémophilique puis l'histoire pathologique de l'articulation irradiée.

oOo

OBSERVATION N° 1

MAR... Marcel, 37 ans .

Histoire :

MAR... Marcel est atteint d'hémophilie A sévère, qui s'est manifestée dès la 1ère année de la vie. La maladie a entraîné de nombreux accidents : épistaxis, hématomes musculaires, sous-cutanés et conjonctivaux ; des hémarthroses avec atteinte essentiellement du genou droit, des chevilles, de l'épaule droite, enfin des hématuries.

Génétique :

On ne retrouve pas d'antécédents familiaux chez les parents et les grands-parents. Mais deux frères nouveaux-nés sont morts, l'un de convulsions, l'autre à la naissance ; il n'y a pas eu d'examen d'hémostase sur ces enfants.

Hémostase :

TC : 70"

Consommation de prothrombine :

1er tube : 15"

2e tube : 20"

Taux du facteur antihémophilique "A" $\leq 1\%$

ARTICULATIONS IRRADIEES

I - EPAULE DROITE

Histoire de l'articulation .

La première hémarthrose est survenue vers 1936.

Par la suite, on comptait 4 à 5 poussées hémarthrosiques par an , durant approximativement une semaine.

Dans les derniers mois avant l'irradiation, la fréquence des atteintes était d'une par mois. Elles duraient en moyenne 8 jours. L'articulation était alors très douloureuse et pratiquement bloquée. Entre les poussées hémarthrosiques, une gêne et une douleur résiduelle persistaient.

Indications de l'irradiation : hémarthroses aiguës récurrentes.

Radiographie :

Il existe une légère ascension de la tête humérale, entraînant un pincement de l'interligne à sa partie supérieure.

De plus, on note un aspect festonné des surfaces articulaires, une ostéophytose maximum au niveau de l'omoplate, et un aspect lamellaire de la synoviale.

Au total , stade 2.

Date et dose :

décembre 1964 : 800 r, 9 séances étalées sur 3 semaines.

mars 1965 : 500 r, 6 séances étalées sur 3 semaines.

Dose totale : 1.300 r

Dans les 2 cas, l'irradiation fut pratiquée en ambulatoire.

Résultats :

Dans les suites immédiates, on note une très nette diminution de la douleur. La mobilité de l'articulation est semblable à celle existant avant la dernière poussée hémarthrosique.

Par la suite, l'amélioration persista sur le plan subjectif, de plus il n'y a jusqu'à ce jour aucune récurrence sur cette articulation. Il y a une amélioration sur le plan fonctionnel : avant le traitement, le malade ne pouvait pratiquement plus conduire sa voiture, tandis qu'à l'heure actuelle, il la conduit normalement. Toutefois, la mobilité de l'épaule reste diminuée.

En conclusion :

Très nette amélioration caractérisée par : une disparition des poussées hémarthrosiques et inflammatoires ; une articulation pratiquement redevenue indolore et une amélioration sur le plan fonctionnel.

Il s'agit donc ici d'un traitement nettement bénéfique pour le malade.

II - GENOU DROIT

Histoire de l'articulation :

La première atteinte de l'articulation se situe vers 1935-1936. Il existait alors trois à quatre hémarthroses par an, entraînant une immobilisation assez longue durant dix à quinze jours.

En 1943-1944, le genou se bloque en flexion à 90°. Une récupération progressive par appareillage et rééducation fonctionnelle, lui permit de retrouver une mobilité satisfaisante. Depuis longtemps on ne note plus d'épanchements vrais à l'intérieur de l'articulation,

mais des poussées inflammatoires dont deux récentes très douloureuses et nécessitant la prise d'antalgiques de toutes sortes.

En dehors des poussées, il existait une mobilité de : 90 ° en flexion et de - 15° en extension ; de plus on note une amyotrophie modérée des muscles sus et sous-jacents.

Motif de l'irradiation : poussées inflammatoires douloureuses.

Radiographie :

Il existe un élargissement transversal des condyles fémoraux, et un aspect érodé des surfaces articulaires ; on note de plus un pincement de l'espace articulaire, une opacité des culs de sac de réflexion de la synoviale ; par contre il n'y a pas d'ostéophytose.

Au total, stade 2

Résultats :

Le résultat est difficile à apprécier car avant les deux dernières poussées inflammatoires, l'articulation était peu douloureuse ; lors de ces poussées et dans les semaines qui suivirent, l'articulation est devenue très douloureuse ; après le traitement, la douleur s'est atténuée sans disparaître complètement.

Depuis, le malade souffrit de nouveau de poussées inflammatoires mais elles furent toutefois beaucoup moins importantes.

En conclusion :

Observation difficile à apprécier, toutefois il semble que l'irradiation n'a pas apporté d'amélioration appréciable.

OBSERVATION N° 2

MAS... Richard, 22 ans.

Histoire :

Il s'agit d'une hémophilie "A" modérée, connue depuis l'enfance.

La symptomatologie fut dans l'ensemble assez discrète, se limitant à quelques hématomes sous-cutanés, à une hémarthrose du genou droit, et en 1964 une paralysie partielle du sciatique poplité externe de la jambe droite, secondaire à un hématome musculaire important ; par la suite d'ailleurs, la rééducation permit une récupération quasi-totale.

Génétique :

Il s'agit d'une famille d'hémophiles : trois frères sont suivis pour hémophilie, de plus le frère de la grand-mère maternelle est hémophile.

Hémostase :

TC et consommation de prothrombine sont sensiblement normaux.

Taux de facteur antihémophilique "A" : 10 %.

ARTICULATION IRRADIEE

GENOU DROIT

Histoire de l'articulation :

Le début des hémarthroses remonte à l'âge de 9 ans. Elles étaient alors de deux à trois par an, entraînant une immobilisation de 10 à 15 jours.

Les derniers mois avant l'irradiation, il n'y eut pas d'hémarthroses vraies, mais une douleur persistante, lancinante. Cette douleur qui survenait au début à l'effort, apparaît ensuite spontanément, entraînant une insomnie et obligeant le malade à prendre de nombreux calmants. En dehors des périodes d'hémarthrose, la mobilité est normale.

Motif de l'irradiation :

Poussée aiguë douloureuse d'arthrite hémophilique.

Radiographie :

Elargissement au niveau des condyles fémoraux, ostéoporose homogène ; présence d'une géode au niveau du condyle interne. Les surfaces articulaires sont déformées, festonnées, l'interligne articulaire est diminué, surtout dans sa partie externe. Il n'y a pas d'ostéophytose :

Stade 3.

Date et dose :

Avril 65

2 champs interne et externe : $500 \times 2 = 1000$ r

Pratiqué en 11 séances, étalées sur un mois, de façon ambulatoire.

Résultats :

Pendant les 4 premiers mois, la douleur disparaît complètement.

Par la suite certaines attitudes restent pénibles ; l'immobilité prolongée en position assise entraîne parfois une douleur vive, mais de courte durée. La marche, même prolongée, est possible.

En conclusion :

Amélioration considérable du syndrome douloureux subjectif.

oOo

OBSERVATION N° 3

RIC... Guy, 18 ans.

Histoire :

Hémophilie "A" sévère connue depuis l'âge de 13 mois.

Depuis , la maladie se manifeste par des accidents hémorragiques multiples ; parmi les principaux, nous signalerons des hémorragies dentaires, digestives (moelena en plusieurs occasions), hémothorax, et surtout des hémarthroses très fréquentes frappant de nombreuses articulations, et particulièrement les épaules, le coude gauche, le genou droit et les chevilles.

Génétique :

Il s'agit d'une famille d'hémophiles ; le grand-père maternel était probablement hémophile, le cousin germain du malade est un hémophile connu.

Hémostase :

TC supérieur à 60'

Consommation de prothrombine

1er tube 12"

2e tube 14"

Facteur antihémophilique "A" $< 1 \%$

Pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATIONS IRRADIEES

I - LE GENOU DROIT

Histoire de l'articulation :

La 1ère hémarthrose survint à l'âge de 11 ans. Par la suite, la fréquence des hémarthroses était en moyenne d'une tous les 3 mois.

Les derniers mois avant l'irradiation, on déplorait une hémarthrose par mois, l'articulation était très douloureuse, la mobilité diminuée : en flexion 70°, en extension - 15°.

Motif de l'irradiation : Hémarthroses aiguës récidivantes.

Radiographie :

Elargissement des sourcils cotyloïdiens, surtout dans le sens transversal, léger flexum; pincement de l'interligne articulaire. Aspect festonné et irrégulier des surfaces articulaires.

Stade 2.

Date et dose :

Janvier 65 : 1200 r , 13 séances étalées sur 2 mois, simultanément avec celles du coude G

Janvier 66 : 1200 r , 13 séances étalées sur 2 mois, simultanément avec celles de la cheville droite

total : 2.400 r.

A signaler la prise de cortancyl au début de l'irradiation : 30 mg par jour pour commencer, puis diminution progressive.

L'irradiation fut faite : en janvier -février 1965 pendant l'hospitalisation, en janvier 66 pendant l'hospitalisation au début, puis à titre externe.

Résultats :

Les résultats obtenus sont différents, suivant que l'on considère la 1ère ou la 2e irradiation. Il nous faut les analyser successivement.

Après la 1ère irradiation (janvier 65), on nota une légère amélioration, à la fois sur la douleur et la mobilité. Mais par la suite les hémarthroses se reproduisirent sensiblement à la même fréquence qu'avant.

Après la 2e irradiation, dès la fin la douleur disparut, la mobilité s'améliora nettement : flexion 120°, extension -5°.

Par la suite, l'amélioration notée sur la douleur et la mobilité se confirma, mais la fréquence des récives passa de 1 mois à 3 mois, ce qui lui permit de manquer l'école moins souvent.

En conclusion :

La première irradiation n'apporte aucune amélioration ; la seconde apporte une amélioration partielle, mais cependant appréciable : diminution de la douleur, augmentation de la mobilité de l'article diminution de la fréquence des épanchements.

II - COUDE GAUCHE

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose survint vers 8 ans. La fréquence augmenta rapidement : on comptait deux épanchements en moyenne par mois .

Les derniers mois avant l'irradiation, la fréquence était toujours de deux par mois, l'articulation très douloureuse et la mobilité très atteinte : flexion 130°; extension -45°.

Motif de l'irradiation :

Hémarthroses aiguës récidivantes du coude gauche pendant près de 10 ans .

Radiographie =

Pincement de l'interligne huméro-cubital. Ostéoporose épiphysaire . Visibilité normale de la capsule. Stade 2.

Date et dose :

Janvier 1965 : 6.00 rx 2 = 1.200 r , 13 séances étalées sur 2 mois, simultanément avec celles du genou droit

Juin 1966 : champ antérieur : 500 r, 6 séances, à raison de 2 par semaine, soit pendant 3 semaines.

Au total : 1.700 r.

A signaler la prise de cortancyl à dose modérée.

Le traitement a été fait, dans les deux cas, durant l'hospitalisation.

Résultats :

Ils furent identiques et nuls après les deux irradiations. Il n'y eut pas de modification, tant sur la douleur que sur la mobilité.

Les récidives furent sensiblement aussi fréquentes après le traitement qu'auparavant.

En conclusion : aucune amélioration.

III - CHEVILLE DROITE

Histoire de l'articulation :

Les premières hémarthroses survinrent dès la 1ère enfance. Entre 3 et 7 ans, les poussées d'hémarthroses étaient quasi-permanentes.

Durant l'année précédant l'irradiation, il y eut environ 5 poussées. En dehors des poussées l'articulation était indolore et la mobilité correcte : flexion 90°, extension 45°.

Motif de l'irradiation :

Hémarthrose aiguë durant depuis plus d'un mois et résistant aux traitements habituels.

Radiographie :

Elargissement de la mortaise tibiopéronnière avec aplatissement de l'astragale dans le sens transversal, pincement des différents interlignes ; début d'ostéoporose. Stade 2.

Date et dose :

Janvier 1966 : $600 \times 2 = 1.200$ r : 13 séances étalées sur 2 mois, simultanément avec celles du genou droit.

A signaler la prise de cortancyl, 30 mg par jour pendant 1 semaine , puis diminution progressive.

Le traitement fut fait en partie pendant l'hospitalisation, puis en ambulatoire.

Résultats :

Dans le mois qui suivit l'irradiation, le résultat fut nul tant sur la douleur que sur la mobilité, par la suite on relève deux hémarthroses de janvier à octobre 66.

En conclusion :

Echec de l'irradiation après échec de la thérapeutique classique sur une hémarthrose trainante.

OBSERVATION N° 4

ZEL... Jean-François, 18 ans.

Histoire :

Hémophilie décelée à l'âge de 3 ans à la suite d'hématomes fréquents et d'une hémorragie par morsure de la langue.

Depuis la maladie se manifeste par de nombreux accidents hémorragiques, et principalement d'hémarthroses avec atteinte importante de l'épaule droite, des coudes, des genoux, et des chevilles ; d'hémorragies intra-péritonéales, musculaires (notamment du psoas), laryngé, du triangle du scarpa, conjonctivales.

A signaler une hépatite post-transfusionnelle.

Génétique :

Il n'existe aucun antécédent d'hémophilie du côté maternel, dans les 3 générations connues ; mais le malade n'a pas d'oncle maternel et il est fils unique.

Hémostase :

TC > 1 heure

Consommation de prothrombine :

1er tube 5"

2e tube 8"

Facteur antihémophilique "A" I %

Il n'existe pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATION IRRADIEE

EPAULE DROITE

Histoire de l'articulation :

Première atteinte assez tardive, vers l'âge de 15 ans.
Rechutes assez fréquentes, on en compte en moyenne une tous les 3 mois.

Les derniers mois avant l'irradiation on note une recrudescence des hémarthroses, environ une tous les 15 jours. L'articulation est très douloureuse lors des poussées, entraînant des insomnies et la prise de somnifères, d'antalgiques ; de plus ces poussées entraînent une gêne fonctionnelle très importante.

La mobilité est quasi-nulle lors des poussées, sensiblement normale en dehors.

Motif de l'irradiation :

Hémarthroses récidivantes, douloureuses, de l'épaule droite.

Radiographie :

Radiographie sensiblement normale , stade : 0.

Rappelons que l'atteinte de cette articulation est relativement récente, puisqu'elle ne date que de 3 ans.

Date et dose :

date : avril 66

dose : 1 champ antérieur : 400 r en 8 séances, étalées sur
3 semaines.

L'irradiation fut faite en externe.

Résultats :

Juste après l'irradiation on nota une absence totale de douleur, une mobilité sensiblement normale, aucune gêne fonctionnelle.

Par la suite, l'articulation resta indolore et de mobilité normale, mais il y eut 3 rechutes en 8 mois (au lieu d'une tous les quinze jours avant l'irradiation); de plus, la première rechute fut due à un traumatisme assez violent ; enfin des rechutes ont été peu importantes, de courte durée, 2 jours en moyenne, au lieu d'une semaine avant l'irradiation.

Il faut insister sur une amélioration fonctionnelle de l'épaule qui s'est traduite pour le malade étudiant, par une assiduité plus grande à ses cours.

En conclusion :

Amélioration fonctionnelle considérable après l'irradiation.

OBSERVATION N° 5

MOU... Christian, 17 ans.

Historique :

Hémophilie décelée à l'âge de 18 mois, à l'occasion d'hémorragies gingivales. Cette hémophilie a entraîné de très nombreux accidents hémorragiques où prédominaient : les hématomes sous-cutanés et musculaires, et surtout les hémarthroses, très nombreuses, atteignant essentiellement : les coudes, les poignets, la hanche gauche, les genoux, et les chevilles.

Génétique :

Il n'existe pas d'antécédents familiaux connus, les parents et grands-parents ne sont pas hémophiles, les deux frères (11 et 13 ans) sont bien portants.

Hémostase :

TC 50"

Consommation de prothrombine

1er tube : 6"

2e tube : 5"

Facteur antihémophilique "A" $< 1 \%$

Pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATIONS IRRADIEES

I - GENOU GAUCHE

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose remonte à l'âge de 2 ans. Assez rapidement les atteintes furent fréquentes : une tous les 2 ou 3 mois, surtout entre 13 et 15 ans. Les derniers mois avant l'irradiation, les poussées hémarthrosiques étaient devenues beaucoup plus fréquentes, en moyenne une tous les 15 jours, par moment même elles étaient subintrantes. Lors des poussées, l'articulation était très douloureuse et entraînait le malade à prendre de nombreux antalgiques.

Par contre, en dehors des poussées, l'articulation était pratiquement indolore, mais la mobilité était limitée : flexion 70° extension -20°.

Motif de l'irradiation :

Hémarthroses subintrantes du genou gauche, particulièrement douloureuses.

Radiographie :

Peu d'atteinte radiologique; on relève seulement un léger pincement de l'interligne et une visibilité anormale de la capsule visibilité accentuée au niveau des couds de sac de réflexion : stade 1.

Dose et date :

date : avril 66

Dose : 2 champs interne et externe , 800 x 2 = 1600 r

irradiés en 17 séances étalées sur 3 mois; simultanément avec l'irradiation du genou droit. L'irradiation fut faite en ambulatoire.

Résultats :

Dès la fin du traitement on constata une amélioration très nette de la mobilité, on notait en effet ; en flexion 100° , quant à l'extension, elle était sensiblement normale.

Par la suite, la mobilité resta satisfaisante. Il n'y eut qu'une récurrence, en juillet ; elle fut d'ailleurs peu importante et n'immobilisa le malade que 3 jours.

Au total, on note donc une amélioration très nette, tant sur le plan mobilité que sur le plan fréquence des poussées hémarthrosiques, (une seule en 6 mois, au lieu d'une tous les 15 jours).

II - GENOU DROIT

Histoire de l'articulation :

La 1ère hémarthrose survint à l'âge de 2 ans. Par la suite, elle rechuta en moyenne 2 à 3 fois par an.

Les derniers mois avant l'irradiation, il n'y avait pas d'hémarthrose franche, mais à deux reprises survint un blocage irréductible du genou en position fléchie ; ce blocage dura chaque fois 8 à 10 jours.

Motif de l'irradiation :

Elle a été décidée alors que le genou était de nouveau bloqué, en même temps d'ailleurs que l'irradiation de l'autre genou.

Radiographie :

Aucune lésion radiologique visible : stade 0.

Apparemment, pas de lésion méniscale.

Dose et date :

Avril 66.

2 champs interne et externe : $600 \text{ r} \times 2 = 1.200 \text{ r}$, soit 13 séances étalées sur 10 semaines, simultanément avec l'irradiation du genou gauche.

Résultats :

Le déblocage de l'articulation se produisit durant l'irradiation ; à la fin de cette dernière, la mobilité était redevenue normale.

Il n'y eut pas de rechute depuis l'irradiation.

En conclusion :

Il y a eu disparition du blocage articulaire récidivant survenu après de nombreuses hémarthroses à répétition, diminution de la fréquence des épanchements et une amélioration fonctionnelle nette.

OBSERVATION N° 6

REN... Marc-Yvon, 20 ans.

Histoire :

Hémophilie décelée dès la 1ère enfance. Depuis on déplore de nombreux accidents hémorragiques dont 3 sortes sont très fréquentes ; d'abord des hématomes sous-cutanés, musculaires, dont un psoas gauche avec état sub-occlusif, des muqueuses, dont un de la paroi postérieure du pharynx, ayant entraîné un état dyspnéique et dysphagique ; en second des hémarthroses très fréquentes et ayant laissé de nombreuses séquelles, les articulations les plus touchées étant : les coudes, les hanches, les genoux ; enfin, en troisième lieu, des hémorragies digestives importantes, n'ayant pas fait leurs preuves malgré les investigations radiologiques.

Génétique :

Il s'agit d'une famille d'hémophiles. Le grand-père maternel est mort à 40 ans à la suite d'une hémorragie interne ; cependant l'hémophilie n'est pas certaine. Un frère hémophile est soigné dans le service. Enfin un autre frère, probablement hémophile, est décédé peu après la naissance.

Hémostase :

Hémophilie "A" sévère

TC > 1 heure

Facteur antihémophilique "A" = 1 %

Il n'y a pas d'anticoagulant circulant. Il faut signaler que le malade a reçu environ 300 transfusions.

ARTICULATIONS IRRADIEES

I - COUDE DROIT

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose se produisit à l'âge de 5 ans. Par la suite on notait une hémarthrose tous les deux mois environ. Dans les derniers mois avant l'irradiation, les poussées hémarthrosiques étaient quasi-permanentes. Il faut noter que depuis 2 ans les poussées sont beaucoup plus fréquentes, le malade attribuant cette augmentation au port d'une canne anglaise, motivé par les lésions articulaires de la hanche droite. En dehors des poussées, l'articulation est peu douloureuse ; quant à la mobilité, nous avons noté en flexion 100°, en extension - 30°, la rotation interne est normale, la rotation externe de 5°.

Motif de l'irradiation :

Poussées subintrantes d'hémarthroses du coude droit, atteinte fonctionnelle importante.

Radiographie :

Aspect en console triangulaire de face, par hypertrophie cubitale, et aspect fermé de l'articulation de profil, où la palette humérale paraît comme encerclée. Pas d'ostéophytose, aspect anormalement visible de la capsule. Stade 3.

Date et dose :

date : mai 66

dose : 1 champ antérieur 650 r

Irradiation de l'aine en externe.

Cette articulation fut irradiée à raison d'une séance par semaine, alternativement avec celles du coude gauche et de la hanche droite, pendant 7 semaines.

Observations :

Peu après la fin des rayons, une nouvelle hémiarthrose se produisit. Par la suite, la mobilité resta identique, par contre on nota une diminution nette de la douleur : il n'y eut pas d'autre rechute. Or, il ne s'est produit qu'une seule récurrence en 6 mois.

Au total le traitement par irradiation a été très bénéfique pour ce malade.

2 - COUDE GAUCHE

Historique de l'articulation :

Le lire hémiarthrose survint à l'âge de 8 ans. Par la suite, les hémiarthroses devinrent très fréquentes, et vers 13 ans, la mobilité était déjà très atteinte, flexion 100° , extension -60° .

Vers 15 ans il y avait une poussée hémiarthrosique tous les 15 jours environ. Les derniers mois avant l'irradiation, l'articulation était indolore, la mobilité demeurait très diminuée (flexion 100° , extension -40°), la fréquence des hémiarthroses était d'environ 1 par mois.

Il faut noter la grosse déformation du coude ; à l'examen clinique on observe une amyotrophie du biceps, du triceps, une hypertrophie du cubitus, un avant-bras tordu en rotation interne.

Après l'irradiation : hémiarthrose récidivante du coude gauche.

Radiographie :

Ecrasement de la palette humérale qui semble soudée à la surface articulaire hypertrophiée du cubitus. Ostéoporose importante. Disparition totale de l'interligne articulaire. Ostéophytose importante, opacification des parties molles para-articulaires. Stade 4.

Date et dose :

Mai 66

Dose : 1 champ antérieur de 500 r : 6 séances; l'irradiation fut pratiquée simultanément avec celles du coude droit et de la hanche droite ; elle a été faite en ambulatoire.

Résultats :

Il n'y a pas eu de rechutes pendant ou dans les suites de l'irradiation.

Par la suite, il se produisit deux petites hémarthroses de courte durée, mais il faut souligner qu'elles sont survenues non pas spontanément comme avant, mais à la suite d'efforts répétés (pratique de canoë pendant les vacances). Lors de la seconde hémarthrose, le malade a même continué à pratiquer ce sport.

En conclusion :

L'irradiation a certainement été favorable, toutefois la faible dose de l'irradiation due au fait que les 3 articulations ont été irradiées en même temps autorise à pratiquer de nouveau et à dose modérée, ce traitement.

3 - HANCHE DROITE

La première atteinte remonte à l'âge de 14 ans. Par la suite, la fréquence est en moyenne d'une par mois ; ces hémarthroses étaient

très importantes, très douloureuses, et immobilisaient fréquemment le malade. Durant les derniers mois avant l'irradiation, la fréquence des hémarthroses était environ d'une par mois, mais les poussées inflammatoires étaient quasi-permanentes. La douleur était très violente lors des hémarthroses, dans les poussées inflammatoires la marche très douloureuse entraînait le malade à prendre de nombreux antalgiques. La mobilité était surtout atteinte en rotation interne et en adduction (elle était pratiquement nulle dans ces deux mouvements)

Signalons en outre la déformation importante de cette hanche, avec amyotrophie des muscles de la cuisse.

Motif de l'irradiation :

Hémarthroses récidivantes et douloureuses de la hanche droite, avec séquelles fonctionnelles importantes.

Radiographie :

Légère ascension de la tête fémorale entraînant un pincement de l'interligne à sa partie supérieure.

Ostéoporose importante, géodes dans le sourcil cotyloïdien. Les surfaces articulaires sont irrégulières, festonnées. L'ostéophytose est discrète, visible au pourtour du sourcil cotyloïdien.

Date et dose :

Date : mai 66

Dose : champ antérieur : 500 r ; 6 séances pratiquées simultanément avec celles des coudes.

L'irradiation a été faite en ambulatoire.

Résultats :

Apparition d'une hémarthrose lors du traitement, entraînant l'arrêt de l'irradiation. La mobilité est restée inchangée. Sans compter la

rechute survenue lors du traitement, 4 rechutes sont à signaler : 2 en juillet, une très importante en septembre, une en novembre.

Donc là aussi, aucun effet notable de la radiothérapie.

Conclusion :

En somme ce traitement n'a apporté aucune amélioration. Toutefois, il faut noter que la dose irradiée par rapport aux doses utiles, et vu la gravité de l'atteinte articulaire (stade R : 3 en radiologie), fut nettement trop faible. En fait cette dose a été imposée par la survenue d'une hémarthrose importante lors du traitement, et par le fait que les irradiations étaient pratiquées en même temps.

OBSERVATION N° 7

SUZ... Alain , 17 ans.

Histoire :

Hémophilie traitée depuis la première enfance et ayant entraîné de nombreux accidents : des ecchymoses multiples, des hématomes musculaires dont un du mollet ayant entraîné des rétractions tendineuses et une amyotrophie responsable d'un pied équin; surtout de très nombreuses hémarthroses : du coude gauche, des genoux, des chevilles.

Génétique :

On ne retrouve pas de notion familiale d'hémophilie chez cet enfant unique. Du côté maternel sa grand-mère avait 4 frères non hémophiles, son oncle ainsi que les 3 fils de ses 2 tantes sont indemnes de toute maladie hémorragique.

Hémostase :

TC > 1 heure

Consommation de prothrombine

1er tube 15"

2e tube 12"

Facteur antihémophilique "A" < 1 %

Il n'existe pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATION IRRADIEE

GENOU GAUCHE

Histoire de l'articulation :

La 1ère hémarthrose survint à l'âge de 8 ans, rapidement les poussées hémarthrosiques pratiquement subintrantes, s'installèrent

Les derniers mois avant l'irradiation ces poussées hémarthrosiques étaient très douloureuses elles entraînaient une insomnie et nécessitaient la prise de nombreux analgésiques.

Par contre la mobilité était relativement bonne : flexion 100°, extension normale.

Motif de l'irradiation :

Hémarthroses douloureuses et récidivantes du genou gauche.

Radiographie :

~~E~~ffacement de l'interligne, altération des orifices articulaires qui sont festonnées, irrégulières; agrandissement surtout dans le sens transversal des condyles fémoraux ; aspect moucheté de la rotule.

Au total : stade R : 2

Date et dose :

Date : février 65

Dose : 2 champs interne et externe

500 x 2 = 1000 r

appliqués en 12 séances.

L'irradiation fut faite en ambulatoire.

Résultats :

Dès la fin du traitement on obtint une nette diminution de la douleur, un assèchement du genou, il n'y eut pas de modification de la mobilité.

Par la suite le genou resta indolore sauf les poussées inflammatoires où une douleur modérée survint.

Il se produisit une hémarthrose importante en septembre 1965, soit 6 mois après l'irradiation. Depuis pas d'hémarthroses véritables mais quelques poussées inflammatoires.

Au total, ce traitement a apporté une amélioration évidente en diminuant la fréquence des hémarthroses.

OBSERVATION N° 8

COE... Libério, 15 ans.

Histoire :

Il s'agit d'une hémophilie B dont les premières manifestations hémorragiques se produisirent dès l'âge de 6 mois (hémorragies au niveau des gencives).

Puis rapidement de très nombreux autres accidents survinrent des épistaxis, des ecchymoses, des hématomes musculaires (du psoas), surtout de très nombreuses hémarthroses atteignant principalement l'épaule, les coudes, les genoux et surtout le gauche, les chevilles.

Génétique :

On ne retrouve aucune notion familiale d'hémophilie, aussi bien chez ses grands-parents maternels que chez sa tante qui a un fils bien portant. Signalons que le malade a deux frères en bonne santé.

Hémostase :

TC > 40'.

Facteur antihémophilique B < 1 %.

ARTICULATIONS IRRADIEES

1 - Le genou droit

Histoire de la maladie :

La première hémarthrose se produisit en décembre 1964, le genou était alors volumineux mais peu douloureux.

C'est devant l'échec du traitement classique (immobilisation, plasma frais, facteur anti-hémophilique, cortancyl) que fut décidé en février 65 le traitement radiothérapique.

Radiographie :

Genou pratiquement normal radiologiquement à classer dans le stade R : 0.

Date et dose :

Date : février 1965

Dose : 2 champs interne et externe : $200 \times 2 = 400 \text{ r.}$

La radiothérapie fut faite en ambulatoire.

Résultats :

Après le traitement on nota une légère diminution du volume du genou ainsi qu'une légère amélioration de la mobilité.

Par la suite, il survint deux rechutes en juin 1966 et en août de la même année.

Conclusion :

Difficile à apprécier car la dose irradiée a été insuffisante toutefois elle fut incapable d'arrêter l'évolution de cette hémarthrose que le traitement classique ne pouvait guérir.

Le résultat fut donc dans l'ensemble assez médiocre, l'articulation resta assez volumineuse, de plus deux rechutes furent à signaler.

2 - CHEVILLE DROITE

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose survint en septembre 1963. Dans les derniers mois avant l'irradiation le malade souffrait de poussées hémarthrosiques quasi-permanente remontant à septembre 1963 et se manifestant par un léger gonflement de la cheville et surtout par une douleur persistante rendant la marche très difficile.

Motif de l'irradiation :

Poussées hémarthrosiques douloureuses de la cheville droite.

Radiographie :

Pincement articulaire, léger flou des surfaces articulaires.
Au total il s'agit d'un stade R : 1.

Date et dose :

Date : février 1965

Dose : 2 champs interne et externe : $500 \times 2 = 1000 \text{ r}$

1 champ antérieur : 400 r

Au total 1400 r irradiés en 16 séances.

Le traitement fut pratiqué en ambulatoire.

Résultats :

Juste après l'irradiation on nota une diminution de l'inflammation, la cheville était moins douloureuse, enfin du point de vue fonctionnel on remarquait une nette amélioration, la marche était alors pratiquement normale .

Mais cette amélioration fut de courte durée et n'excéda pas un mois, passé ce délai les poussées hémarthrosiques réapparurent et de nouveau la marche fut rendue difficile.

Au total, la radiothérapie avait été faite dans le but de diminuer les poussées hémarthrosiques et de rendre la marche facile or, après un résultat immédiatement satisfaisant, ces poussées et la gêne à la marche sont réapparues très vite. Il nous faut donc considérer ce cas comme un échec de la radiothérapie.

OBSERVATION N° 9

NEY... Jean-Paul, 21 ans.

Histoire :

Découverte à l'âge de un an et demi d'une hémophilie qui entraîna par la suite de très nombreux accidents. Les plus graves furent : des hématomes dont un du plancher de la bouche et un de la paroi abdominale ; des hémarthroses nombreuses, atteignant essentiellement les genoux, enfin des hémorragies viscérales de deux types : des hématuries fréquentes et capricieuses et une perforation d'ulcères duodénaux (trois ulcères perforés) pour laquelle fut faite une anastomose gastro-duodénale.

Génétique :

Il n'existe pas d'antécédents familiaux d'hémophilie connus. Les deux frères du malade sont indemnes enfin du côté maternel on ne relève aucune tare aussi bien chez ses grands parents que chez ses cousins.

Hémostase :

Hémophilie A sévère

TC 30'

Consommation de prothrombine

1er tube : 20"

2e tube : 20"

Facteur antihémophilique A $\leq$ 1 %

Il n'existe pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATIONS IRRADIEES

=====

I - GENOU DROIT

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose remonte à l'âge de 10 ans, par la suite et assez rapidement les rechutes furent fréquentes et on en comptait en moyenne deux par mois.

Les dernier mois avant l'irradiation on notait une douleur continue lors des poussées entraînant une insomnie et obligeant le malade à prendre des sédatifs et des antalgiques; des poussées hémarthrosiques étaient pratiquement constantes, toutefois en dehors de ces poussées la mobilité était assez peu touchée : la flexion était de 100°, l'extension était normale.

Motif de l'irradiation :

Poussées hémarthrosiques récidivantes et douloureuses du genou droit.

Radiographie :

Léger pincement de l'interligne, contours irréguliers et festonnés des surfaces articulaires, hypertrophie des condyles fémoraux, ostéoporose épiphysaire, absence de géode.

Au total stade R : 2.

Date et dose :

mai 64 : 2 champs interne et externe ; $500 \times 2 = 1.000$ r en
12 séances.

mai 65 : 2 champs interne et externe : 500×2 à 1000 r en
12 séances.

mai 66 : 2 champs interne et externe $600 \times 2 = 1200$ r en 13 séances.

Le traitement fut pratiqué au début pendant l'hospitalisation puis en ambulatoire.

Résultats :

Juste après l'irradiation de mai 64 on ne nota aucun résultat sur la douleur ; par contre après l'irradiation de mars 65, la douleur disparut presque totalement. La mobilité fut pratiquement toujours la même.

Sur le plan clinique et fonctionnel, l'irradiation de mai 64 n'apporta aucun résultat, la marche restant toujours difficile, par contre, l'irradiation de mars 65 entraîna une très nette amélioration la marche redevenant facile.

En prenant un certain recul, on note donc que la douleur est pratiquement disparue depuis mars 65 : que la mobilité reste inchangée ; enfin sur le plan récidive l'irradiation de mai 64 fut un échec, par contre ,celle de mars 65 entraîna une très nette diminution des poussées hémarthrosiques puisque en 10 mois on n'en compte que trois, une quatrième survenue en mai 66 entraîna une nouvelle irradiation, depuis cette date on ne compte qu'une hémarthrose en septembre 66.

En conclusion :

Aucune amélioration de la mobilité, par contre, diminution nette de la douleur et de la fréquence des poussées d'hémarthroses depuis mars 65, en effet depuis cette date on ne relève que 5 poussées hémarthrosiques, au lieu des poussées quasi-permanentes d'avant cette irradiation. Sur le plan fonctionnel l'amélioration est également très nette depuis mars 65, la marche étant normale, le travail régulier (Le malade est contrôleur dans une usine).

Au total, le malade a tiré un très net bénéfice des irradiations malgré le 1er échec de mai 64.

II - GENOU GAUCHE

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose survint à 8 ans. Depuis plusieurs années il existe des poussées hémarthrosiques très fréquentes, quasi constantes.

Ainsi dans les derniers mois avant l'irradiation les poussées hémarthrosiques étaient presque constantes, les douleurs très grandes entraînaient des insomnies et rendaient la marche très difficile et même par moment impossible, enfin la mobilité était réduite, de 90° en flexion et de -20° en extension.

Motif de l'irradiation :

Poussées subintrantes d'hémarthroses du genou avec atteinte fonctionnelle importante.

Radiographie :

On note un pincement très net de l'interligne, un écrasement des condyles fémoraux sur le plateau tibial, un élargissement des surfaces épiphysaire. Il existe de plus une ostéoporose diffuse importante.

Au total il s'agit d'un stade R : 3

Date et dose :

mai 64 : 2 champs interne et externe : $500 \times 2 = 1.000 \text{ r}$
en 11 séances.

mars 65 : 2 champs interne et externe : $500 \times 2 = 1000 \text{ r}$
en 11 séances

Le traitement fut pratiqué d'abord pendant l'hospitalisation puis en externe.

Résultats :

Juste après l'irradiation, la douleur persista après le traitement de mai 64 mais disparut presque complètement après celui de mars 65.

La mobilité ne fut jamais influencée par le traitement.

Sur le plan clinique, on nota après l'irradiation de mai 64 une légère amélioration de l'état inflammatoire de l'articulation, par

contre cette amélioration fut au contraire très nette après l'irradiation de mars 65, le genou étant alors pratiquement asséché.

Par la suite, si le malade perçoit parfois une certaine gêne, cela est sans comparaison avec les douleurs ressenties avant la radiothérapie ; la mobilité par contre ne fut jamais améliorée. Le genou est resté sec depuis mars 65 et on ne relève aucune rechute depuis cette date.

Au total :

L'amélioration est considérable sur le plan douleur et fonctionnel ; la marche et le travail sont redevenus possibles, enfin, il n'y a pas eu de rechute depuis mars 1965.

OBSERVATION N° 10

POU... Jean-Paul, 22 ans.

Histoire :

Hémophilie A découverte à l'âge de 8 ans et ayant entraîné de nombreuses complications à type d'ecchymoses, d'hématomes musculaires, d'hémorragies dentaires, d'hémarthroses avec atteintes essentiellement des genoux et principalement du gauche, des tibio-tarsiennes et du coude droit.

Génétique :

Il s'agit d'une famille d'hémophiles, le grand-père maternel était probablement hémophile, un cousin (fils de la soeur de sa mère) est traité depuis de nombreuses années pour son hémophilie.

Hémostase :

Hémophilie A sévère

TC : 36 mn

Consommation de prothrombine

1er tube : 10"

2e tube : 20 "

Facteur antihémophilique "A" $< 1 \%$

Il n'existe pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATIONS IRRADIEES

=====

I - COUDE DROIT

Histoire de l'articulation :

La première atteinte se situe à l'âge de 15 ans, par la suite les rechutes furent très fréquentes, par moment une tous les 15 jours et même parfois pratiquement subintrantes.

Les derniers mois avant l'irradiation, les rechutes étaient quasi-continuelles, la mobilisation et l'appui étaient alors très douloureux la mobilité était de 120° en flexion et de -20° en extension.

Motif de l'irradiation :

Hémarthroses récidivantes et douloureuses du coude droit.

Radiographie :

Il s'agit d'une articulation normale du point de vue radiologique.

Stade R : 0

Date et dose de l'irradiation :

Date : avril 65

Dose : 2 champs interne et externe : $600 \times 2 = 1200 \text{ r}$, 13 séances.

Le traitement fut pratiqué entièrement pendant l'hospitalisation.

Résultats :

Après 5 séances de radiothérapie, il apparut une hémarthrose aiguë traitée par ; immobilisation, 3 plasmas antihémophiliques, 2 plasmas frais et 30 mg par jour de cortancyl. On assista à une

régression rapide de l'hémarthrose et on reprit la radiothérapie. Du fait de cet hémarthrose il fut difficile de juger du résultat immédiat de cette irradiation.

Dans les mois qui suivirent, l'amélioration fonctionnelle fut spectaculaire, le malade put jouer au ping-pong, travailler sur une machine à calculer, toute chose qu'il ne pouvait faire avant la radiothérapie. Il n'y a pas eu de rechute mais on a noté cependant quelques poussées inflammatoires douloureuses mais sans épanchement articulaire. Par contre, la mobilité de l'article est restée inchangée.

Au total la radiothérapie a entraîné une amélioration fonctionnelle considérable, ainsi le malade a travaillé d'octobre 64 à avril 65 une quarantaine de jours, il a manqué son travail d'avril 65 à septembre 66, une vingtaine de jours.

Ce résultat n'a pu être obtenu que grâce en partie à l'amélioration survenue sur le genou gauche.

II - GENOU GAUCHE

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose survint à l'âge de 9 ans à la suite d'un traumatisme. Par la suite les poussées hémarthrosiques devinrent très fréquentes, une par mois en moyenne.

Durant les derniers mois avant l'inactivation les hémarthroses étaient pratiquement subintrantes, le malade ne pouvait travailler que deux jours par mois en moyenne. Lors de ces poussées continues la douleur était vive et la mobilité très réduite : en flexion 60°, en extension - 10°.

Motif de l'irradiation :

Poussées d'hémarthroses subintrantes et douloureuses du genou gauche.

Radiographie :

Pincement très net de l'interligne, remaniement structural du condyle interne et du plateau tibial interne, enfin érosion au niveau des surfaces fémoro-patellaires , aspect moucheté de la rotule.

Au total il s'agit d'un stade R: 2.

Date et dose de l'irradiation :

Date : avril 65

Dose : 2 champs interne et externe $600 \times 2 = 1200 \text{ r.}$

Le traitement fut pratiqué entièrement pendant l'hospitalisation.

Résultats :

Juste après le traitement on relève une nette diminution des douleurs, une mobilité améliorée flexion 90° , extension normale; de plus la marche est redevenue facile.

Par la suite, l'amélioration constatée quant à la douleur et à la mobilité persistèrent; sur le plan clinique, il resta un léger empâtement mais sans comparaison avec celui existant avant l'irradiation. Il n'y eut plus d'hémarthroses mais de temps en temps un léger gonflement de l'article non douloureux et ne gênant pas la marche.

Donc, au total, amélioration très nette, le malade marche normalement, pratique, modérément certes, du sport : ping-pong, natation, enfin et surtout travaille normalement. Il signale toutefois la persistance d'une gêne à la descente des escaliers.

OBSERVATION N° 11

GAR... Jean, 25 ans.

Histoire :

Hémophilie A découverte à l'âge de 1 an et ayant entraîné par la suite de très nombreux accidents hémorragiques. Parmi les principaux citons des ecchymoses, des hématomes (du psoas, du triangle de Scarpa), des hémarthroses ayant atteint principalement les coudes, les genoux et les chevilles, enfin une hémorragie des séreuses : un hémopéritoine survenu en mai 66.

Génétique :

Famille d'hémophiles, en effet la soeur du malade a deux enfants hémophiles. Il n'existe pas d'autres cas connus dans les antécédents familiaux.

Hémostase :

Il s'agit d'une hémophilie A sévère.

TC > 1 heure

Consommation de prothrombine

1er tube : I2 "

2e tube = I6 "

Facteur antihémophilique "A" < 1 %

Il n'existe pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATIONS IRRADIEES

I - GENOU GAUCHE

Histoire de l'articulation :

La première atteinte a été assez tardive puisqu'elle n'est survenue qu'à l'âge de 16 ans ; depuis par contre les hémarthroses sont fréquentes survenant une fois par mois en moyenne.

Pendant les derniers mois qui ont précédé l'irradiation, la douleur était fréquente et vive , provoquée par un état inflammatoire quasi-permanent sur lequel se greffaient de nombreuses hémorragies, sensiblement une par mois.

Le genou était globuleux, la mobilité réduite à 70° en flexion, à -5° en extension.

Motif de l'irradiation :

Poussées inflammatoires et hémorragiques subintrantes du genou gauche.

Radiographie :

La radiographie montre d'importantes lésions ostéo-articulaires une hypertrophie des condyles fémoraux , un engrainement fémoro-tibial entraînant une dislocation de l'article, sur les bords il existe de nombreux ostéophytes. L'interligne a disparu; il existe de plus une opacité des parties molles adjacentes.

Au total il s'agit d'un stade R : 4.

Dose et date :

Deux séries d'irradiation.

l'une en août 64 : 2 champs interne et externe $600 \times 2 = 1200$ r
en 13 séances

l'autre en août 66 : 2 champs antérieur et postérieur : $240 + 120 = 360$ r
en 5 séances

Au total : 1560 r.

La radiothérapie a été pratiquée en partie à l'hôpital en partie en externe.

Résultats :

Juste après le traitement le genou était asséché, la mobilité très légèrement améliorée, par contre la douleur persistait, même après la deuxième irradiation en août 66.

Par la suite le genou resta asséché, la mobilité fut sensiblement identique à celle existant avant l'irradiation, par contre la douleur persista, surtout nette d'ailleurs lors de la marche, mais fait essentiel, il n'y a pas eu de poussées hémarthrosiques depuis août 64 soit depuis deux ans et demi.

En conclusion, dans ce cas, il y a une discordance entre le résultat excellent sur la fréquence des poussées hémorragiques et le résultat pratiquement nul sur la douleur, discordance choquante en ce sens qu'en général la diminution des récides entraîne une diminution des douleurs. C'est pour ces dernières qu'une radiothérapie complémentaire fut entreprise en août 66 mais comme nous l'avons noté, elle fut comme la précédente sans résultat appréciable. Les graves lésions ostéo-articulaires constatées à la radiographie expliquent en partie cette persistance de la douleur, une articulation si touchée ne pouvant être a priori indolore.

Toutefois, vu l'excellent résultat obtenu sur la fréquence des hémarthroses nous considérons que le malade a tiré un profit certain de cette radiothérapie.

II - GENOU DROIT

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose survint à l'âge de 7 ans, le malade fut alors plâtré durant 4 ans ce qui entraîna une amyotrophie considé-

rable et une ankylose presque totale du genou. Par la suite, le malade présenta de petites hémarthroses assez fréquentes avec réapparition toutefois d'une mobilité : flexion à 90° et d'une récupération musculaire partielle.

Les derniers mois avant l'irradiation, la fréquence des hémarthroses était d'environ une tous les deux mois, les dernières avant l'irradiation eurent lieu en décembre 65 et en février 66.

Lors de ces hémarthroses le genou était très douloureux et entraînait une immobilisation prolongée du malade.

Motif de l'irradiation :

Hémarthroses récidivantes et douloureuses du genou droit.

Radiographie :

La radiographie montre d'importantes lésions ostéo-articulaires, pincement de l'interligne, érosion des surfaces articulaires, aggrandissement en masse des épiphyses, aspect moucheté de la rotule.

Au total il s'agit d'un stade R : 2.

Date et dose :

Deux séries d'irradiation.

Février 66 : 2 champs externe et interne $600 \times 2 = 1200$ r
en 13 séances

Août 66 : 1 champ antérieur ; 240 r en 3 séances.

Le traitement fut pratiqué en partie durant l'hospitalisation, en partie en externe.

Résultats :

Durant et juste après l'irradiation, on assista à une régression rapide de la tuméfaction, de plus la douleur s'estompa progressivement. Le genou fléchit à 90° en une dizaine de jours.

Par la suite, il n'y eut plus de douleur même à la marche prolongée par contre une rechute survint en août 66 soit 6 mois après l'irradiation. Lors de cette rechute on pratiqua une radiothérapie complémentaire de 240 r.

Au total le traitement fut bénéfique pour le malade puisqu'on ne compte qu'une rechute en 10 mois au lieu d'une tous les 2 mois avant l'irradiation.

II - CHEVILLE DROITE

Histoire de l'articulation :

La première hémarthrose survint à l'âge de 7 ans, elles furent très fréquentes de 7 à 14 ans mais cette fréquence diminua très nettement à partir de 14 ans.

En avril 1965 le malade souffrit d'une hémarthrose très importante, elle fut traitée par immobilisation, cortancyl, plasma anti-hémophilique et plasma frais.

Ce traitement entraîna un assèchement rapide de l'articulation mais une douleur vive persista à l'appui, à la marche et même parfois au repos.

Motif de l'irradiation :

Arthrite hémophilique douloureuse.

Radiographie :

Elle ne montre qu'un pincement discret de l'interligne.

Stade R : 1.

Date et dose :

Février 66 : 2 champs interne et externe. Total : 900 r.

Le traitement fut pratiqué en partie durant l'hospitalisation, en partie en externe.

Résultats :

Dès la fin de la radiothérapie la cheville était devenue indolore. Par la suite cette amélioration persista, sauf pour une marche prolongée qui réveille une légère douleur.

Il n'y eut pas d'hémarthrose de juillet à décembre 66.

Au total, amélioration considérable de ce syndrome douloureux résiduel.

oOo

OBSERVATION N° 12

DER... Sarkis, 55 ans.

Histoire :

Hémophilie A sévère connue depuis l'enfance. De très nombreux accidents hémorragiques émaillèrent la vie de ce malade, les principaux étant : des saignements des muqueuses, des hématomes musculaires, mais surtout des hémarthroses fréquentes, responsables d'une ankylose considérable des deux membres inférieurs.

Génétique :

Un oncle (frère de la mère du malade) était hémophile, il est décédé à 48 ans. Il n'existe pas d'autres cas connus dans les antécédents familiaux.

Hémostase :

TC > 30'

Consommation de prothrombine

1er tube : 6"

2e tube : 6"

Facteur antihémophilique "A" < 1 %

Il n'existe pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATIONS IRRADIEES

I - EPAULE GAUCHE

Histoire de l'articulation :

La Iere hémarthrose fut tardive pour cette articulation, elle

est survenue en effet, il y a environ 10 ans soit vers 45 ans.

Les premières atteintes furent des hémarthroses vraies mais par la suite il s'agissait plus de poussées inflammatoires avec gêne quasi-permanente que d'hémarthroses vraies.

Les derniers mois avant l'irradiation, la douleur survenait à la mobilité, au travail, cette mobilité était très diminuée, le malade ne pouvant pas mettre la main à la nuque, ni dans le dos. Il existait de fréquentes poussées inflammatoires avec gêne quasi-permanente ; on notait en outre une amyotrophie des muscles de l'épaule.

Motif de l'irradiation :

Poussées inflammatoires de l'épaule gauche secondaires à des hémorragies intra-articulaires avec diminution importante de la mobilité.

Radiographie :

On note un pincement de l'interligne, une ascension et une déformation de la tête humérale, d'importantes lésions arthrosiques, une ostéoporose marquée, une calcification des tissus mous péri-articulaires.

Au total : stade R : 3.

Date et dose :

Octobre 1964 : 2 champs, interne et externe : $600 \times 2 = 1200$ r

Traitement pratiqué en externe, en 13 séances.

Résultats :

Juste après l'irradiation on notait une diminution de la douleur mais la mobilité restait inchangée.

Cette amélioration quant à la douleur dura 1 à 2 mois, mais par la suite, elle réapparut à nouveau ; quant aux séquelles motrices elles

restèrent inchangées, de même, les poussées inflammatoires redevinrent presque aussi fréquentes.

Au total donc, pas d'amélioration appréciable à long terme.

II - COUDE DROIT

Histoire de l'articulation :

La première poussée hémorragique survint vers l'âge de 18 ans, il existait alors en moyenne, cinq poussées par an, mais depuis quelques années cette fréquence avait tendance à diminuer.

Les dernier temps avant l'irradiation, les hémarthroses étaient rares, une par an en moyenne, par contre, les poussées inflammatoires étaient très fréquentes. Les douleurs étaient vives, surtout lors de ces poussées, quant à la mobilité, on obtenait les chiffres suivants : flexion 120°, extension - 26°.

Motif de l'irradiation :

Poussées inflammatoires récidivantes, séquelles d'hémarthroses nombreuses.

Radiographie :

Très grosse déformation de l'articulation, on note en effet : une disparition de l'interligne, des lésions arthrosiques importantes, des géodes, des érosions des surfaces articulaires humérales et radiales qui semblent soudées l'une à l'autre.

Au total, il s'agit d'un stade R : 4.

Date et dose :

Août 1964 : 2 champs, interne et externe : $900 \times 2 = 1.800$ r

Le traitement fut pratiqué lors d'une hospitalisation, en 20 séances.

Résultats :

Juste après le traitement, la douleur disparaît mais la mobilité par contre reste inchangée.

Depuis deux ans, l'amélioration persiste, le genou est devenu indolore, il n'y a pas eu d'hémarthrose depuis 1964 et les poussées inflammatoires sont très rares.

Au total, il s'agit donc d'un résultat favorable.

III - COUDE GAUCHE

Histoire de l'articulation :

La première atteinte survint vers l'âge de 18 ans et depuis cette date on comptait en moyenne 4 ou 5 hémarthroses par an.

Durant les derniers mois avant l'irradiation, la douleur était surtout nette lors de la mobilisation externe du coude ; pour les mouvements normaux, plus qu'une douleur il s'agissait d'une gêne quasi-permanente. La mobilité était diminuée surtout en extension : -30° , la flexion étant de 90° .

Enfin, il existait en moyenne, 4 ou 5 poussées hémarthrosiques par an, immobilisant pendant 10 à 15 jours l'articulation.

Motif de l'irradiation :

Poussées d'hémarthroses récidivantes depuis de nombreuses années avec des séquelles motrices importantes.

Radiographie :

Il existe des déformations importantes : disparition de l'interligne, lésions arthrosiques importantes, géodes et érosions des surfaces articulaires, de plus opacité des parties molles périarticulaires.

Au total, il s'agit d'un stade R : 3.

Date et dose :

Octobre 64 : 2 champs, externe et interne $600 \times 2 = 1200 \text{ r.}$

Le traitement fut pratiqué entièrement en ambulatoire et nécessita 13 séances de radiothérapie.

Résultats :

On nota une diminution de la douleur dans les 2 à 3 mois qui suivirent, par contre la mobilité resta inchangée. Mais au bout d'un trimestre environ, la douleur et la gêne réapparurent comme avant l'irradiation. Sur le plan fréquence, on compta de nouveau 4 à 5 rechutes par an, soit sensiblement le même nombre qu'avant l'irradiation.

Au total, le résultat est peu favorable, l'effet escompté n'a pas été atteint, la douleur et la gêne sont réapparues, quant aux poussées leur fréquence est sensiblement identique.

IV- GENOU DROIT

Histoire de l'articulation :

La première atteinte de cette articulation ne survint que vers l'âge de 30 ans.

L'articulation fut très atteinte par de nombreuses poussées hémarthrosiques, surtout vers l'âge de 45 ans, mais depuis quelques années la fréquence a diminué et l'on ne compte guère que 2 poussées hémarthrosiques par an.

Les derniers temps avant l'irradiation la douleur n'était vive que lors d'une poussée hémarthrosique, en dehors il n'existait qu'une discrète gêne fonctionnelle, ainsi la marche, même pour des distances moyennes était pénible.

Motif de l'irradiation :

Poussées d'hémarthroses récidivantes avec gêne fonctionnelle importante.

Radiographie :

On relevait sur la radiographie, une ostéoporose généralisée, un pincement de l'interligne externe, des lésions arthrosiques très développées, des érosions multiples. Les épiphyses étaient élargies, surtout dans le sens transversal.

Au total il s'agit d'un stade R : 3

Date et dose :

Août 64 : en deux champs, externe et interne : $900 \times 2 = 1800r$

Le traitement fut pratiqué entièrement pendant l'hospitalisation du malade et nécessita 20 séances.

Résultats :

Juste après l'irradiation, la douleur et la gêne fonctionnelle s'étaient nettement atténuées, par contre la mobilité était inchangée.

Par la suite, pour la douleur et la gêne fonctionnelle, il semble qu'il persiste une légère amélioration, mais fait important on compte deux nouvelles hémarthroses depuis l'irradiation.

Au total , le traitement ne semble pas avoir apporté de bénéfice évident, la légère amélioration subjective prétendue par le malade est en fait bien difficile à apprécier ; par contre on compte deux rechutes en 2 ans, ce qui est relativement important pour une articulation qui depuis plusieurs années faisait peu de poussées hémarthrosiques.

OBSERVATION N° 13

SAN... Yvon, 27 ans.

Histoire :

Hémophilie B sévère diagnostiquée à l'âge de 8 ans, mais qui s'était déjà manifestée vers 6-7 ans par des hématomes fréquents.

Les principaux accidents hémorragiques furent : des ecchymoses, des hématomes musculaires; des épistaxis et des gingivorragies; des hémarthroses avec atteinte principalement des genoux et surtout du gauche, des chevilles, des coudes et surtout du droit, des épaules, enfin d'hématuries importantes et fréquentes ayant entraîné plusieurs hospitalisations.

Génétique :

Un frère hémophile est décédé à l'âge de 12 ans ; un autre frère est décédé à quatre mois mais de cause inconnue. Il n'existe pas d'autres cas d'hémophilie dans la famille notamment une soeur mariée a deux garçons en bonne santé. Pas de notion de maladie hémorragique chez les grands-parents maternels.

Hémostase :

Hémophilie B

TC : 100'

Consommation de prothrombine :

1er tube 6 " 30

2e tube 7"

Facteur antihémophilique "B" : 2,5 %

Pas d'anticoagulant circulant.

ARTICULATIONS IRRADIEES

COUDE DROIT

Histoire de l'articulation ;

La première hémarthrose survint à l'âge de 11 ans. L'articulation fut rapidement et très souvent atteinte, on comptait en moyenne 1 à 2 poussées hémarthrosiques par mois.

Les derniers mois avant l'irradiation, il existait au moins deux poussées hémarthrosiques par mois, Lors de ces poussées la douleur était très vive, de plus elles entraînaient chaque fois un arrêt de travail de 2 à 4 jours.

La mobilité pratiquement nulle lors de l'hémarthrose était en dehors des poussées de : 100° en flexion, -10° en extension .

Motif de l'irradiation :

Hémarthroses récidivantes, 2 par mois.

Radiographie :

Pas d'atteinte, on note simplement un pincement discret de l'interligne, une visibilité anormale de la capsule.

Au total : stade R : 1

Date et dose :

Juin 1966 : 2 champs, interne et externe $600 \times 2 = 1200 \text{ r}$

Traitement pratiqué en ambulatoire et ayant nécessité 13 séances.

Résultats :

Durant l'irradiation, une hémarthrose modérée se produisit. Une autre survint un mois après l'arrêt de l'irradiation.

Plus tard , on déplore encore une rechute quinze jours après la précédente, mais depuis il n'y eut plus de nouvel hémarthrose.

Au total, en 6 mois, on relève deux hémarthroses, mais elles sont peu importantes, de courte durée, et moins douloureuses qu'auparavant.

En conclusion :

Cas délicat à juger car pour un recul de 6 mois on compte deux rechutes, mais avant deux par mois en moyenne.

D'autre part, l'amélioration fonctionnelle est très nette, le malade, mécanographe, accomplit beaucoup plus facilement son travail depuis.

Nous pensons donc que l'irradiation a été bénéfique pour le malade.

VI - RESULTATS

Chez 13 malades représentant 27 articulations irradiées, dans la moitié des cas, il s'agit de genoux (13), les 14 autres articulations se répartissent ainsi : 7 coudes, 3 chevilles, 3 épaules, 1 hanche.

Nous avons classé ces différents cas selon la cause principale qui a été déterminante dans la prescription de cette irradiation.

Ainsi, dans 19 cas, l'irradiation a été faite pour essayer de diminuer la fréquence des hémarthroses, et si possible d'éviter toute rechute.

Dans 5 cas, l'irradiation a été faite pour essayer de diminuer la douleur survenant lors de poussées purement inflammatoires, subintrantes, sans épanchement intra-articulaire.

Enfin, dans 2 cas l'irradiation a été faite pour essayer d'assécher une hémarthrose récente résistante au traitement classique bien conduit.

Si nous considérons les résultats de la radiothérapie globalement (voir tableau général résumant l'histoire de chaque cas), nous obtenons les résultats suivants :

- 13 malades traités
- 27 articulations irradiées :

. dans 18 cas la radiothérapie a amené une amélioration indéniable;

. dans 9 cas elle a été sans effet.

Ce qui nous donne 66 % des cas favorables.

Il faut signaler que la radiothérapie n'a jamais entraîné une aggravation de l'état de l'articulation, tout au plus n'apporte-t-elle dans un tiers des cas qu'une amélioration faible ou nulle.

Dans le cas où la radiothérapie a été entreprise sur des hémarthroses aiguës récidivantes, nous avons noté les résultats suivants :

- 12 malades traités

- 19 articulations irradiées

. dans 4 cas, absence totale de rechute

. dans 10 cas, une diminution nette de la fréquence des rechutes (rechutes au moins 3 fois moins fréquentes après l'irradiation qu'avant).

. enfin, dans 5 cas, les rechutes ont été après l'irradiation, soit aussi fréquentes qu'avant, soit en diminution, mais de façon non significative.

Donc dans 14 cas sur 19, le malade a tiré un bénéfice de sa radiothérapie soit 73 % de cas favorables.

Dans les cas où la radiothérapie a été faite pour supprimer des poussées inflammatoires douloureuses, les résultats ont été les suivants :

4 malades traités représentant 5 cas :

3 cas favorables,

2 cas non améliorés.

Enfin, dans 2 cas l'irradiation a été faite pour essayer d'assécher une hémarthrose récente résistant aux traitements classiques. Dans les 2 cas ce fut un échec.

. Dans chaque cas, et quelle que fut l'indication, nous avons noté toutes les fois que cela fut possible, les résultats obtenus en considérant trois critères : la douleur, la mobilité, et la fréquence des rechutes.

. Effet sur la douleur : nous avons relevé :

- pour 12 malades et 23 articulations traitées :

- 15 cas où le malade a affirmé une amélioration du syndrome douloureux

- 8 échecs ;

soit : 65 % de réussite.

. Sur le plan fonctionnel, nous avons obtenu les résultats suivants :

- pour 11 malades et 20 articulations irradiées ;

- 3 cas où l'amplitude des mouvements a été augmentée ;

- 17 cas sans bénéfice appréciable^σ;

ce qui nous donne 15 % de cas favorables.

. Enfin , sur la fréquence des récidives, nous avons obtenu les résultats suivants :

- pour 12 malades et 21 cas traités :

- dans 10 cas, une diminution nette de la fréquence de ces rechutes.

- Enfin dans 6 cas, les rechutes ont été après l'irradiation, soit aussi fréquentes, soit en diminution, mais de façon non significative.

Nous obtenons ainsi 71 % de cas favorables.

Notons aussi les résultats obtenus selon l'articulation irradiée.

- Pour les genoux :

sur 13 articulations,

11 cas furent favorables,

2 cas furent des échecs.

soit au total, 84 % de cas favorables.

- Pour les coudes :

sur 7 articulations irradiées,

5 cas furent favorables,

2 cas furent des échecs.

- Pour les chevilles :

sur 3 articulations irradiées :

2 cas furent favorables,

dans 1 cas on n'a obtenu aucun résultat.

- Enfin, pour une hanche, la radiothérapie n'a apporté aucune amélioration.

RESUME DES OBSERVATIONS

Nom	Hémophilie	Articulation	Date - Dose	Motif	Radio	Résultats		Conclusion
						Immédiats	Tardifs	
N° 1 MAR... Marcel, 37 ans	A sévère anticoagulant circulant	épaule Dte	11-64 3-65 800 r 500 r	hém. aiguës réci- divantes	R2	✓ douleur ✓ fréquence	22 mois ↓ douleur ↑ fréquence	tt. bénéfique
		genou D.	6-66 1200 r	poussées inf. douloureuses	R2	✓ douleur	pas ↓ douleur nette	tt sans bénéfice
N° 2 MAS... Richard, 22 ans	A fruste	genou Dt	4-65 1000 r	poussées inf. dou- loureuses	R3	✓ douleur	↓ douleurs	tt bénéfique
N° 3 RIC... Guy, 18 ans	A sévère	genou Dt	I-65 I-66 1200 r 1200 r	hém. aiguës réci- divantes	R2	Iere irradia- tion : 0 2e irradia- tion : 0 ✓ douleur	Iere irradiation : 0 2e irradiation : ✓ douleur ✓ fqe 3 en 10 mois	tt bénéfique
		coude G	I-65 6-66 1200 r 500 r	hém. aiguës réci- divantes	R2	0	0	tt sans bénéfice
		cheville Dte	I-66 1200 r	Hém. résistant aux tt classiques	R2	0	0	tt sans bénéfice
N° 4 ZEL... Jean-François 18 ans	A sévère	épaule dte	4-66 400 r	hém. aiguës réci- divantes	R0	↓ douleur	↓ douleur ↓ fqe	tt bénéfique
N° 5 MOU... Christian, 17 ans	A sévère	genou G	4-66 1600 r	hém. aiguës réci- divantes	R0	amélioration de la mobilité	↓ fqe	tt bénéfique
		genou Dt	4-66 1200 r	blocage	R0	déblocage	pas de récidence	tt bénéfique
N° 6 REN... Marc-Yvon 20 ans	A sévère	coude Dt	5-66 650 r	hémorragies réci- divantes	R3	1 rechute	pas de rechute	tt bénéfique
		genou G	5-66 500 r	hém. aiguës réci- divantes	R4	pas de rechute	2 rechutes minimales	tt bénéfique
		hanche Dte	5-66 500 r	hém. aiguës réci- divantes	R3	rechute lors de l'irradiation	4 rechutes douleurs idem.	tt sans bénéfice
N° 7 SUZ... Alain, 17 ans	A sévère	genou G	2-65 1000 r	Hém. aiguës réci- divantes	R2	↓ douleur	↓ douleur ↓ rechutes	tt bénéfique
N° 8 COC... Liberio, 18 ans	B sévère	cheville Dte	2-65 1400 r	hém. douloureuses récidivantes	R1	↓ douleur	rechutes	tt sans bénéfice
		Genou G	2-65 400 r	échec du tt classique	R0	0	0 (2 rechutes)	tt sans bénéfice
N° 9 NEY... Jan-Paul, 27 ans	A sévère	genou Dt	5-64 4-65 1000 r 1000 r	hém. douloureuses récidivantes quasi constantes	R2	après Rx 3-65 douleur	après Rx 3-65 5 rechutes en 2 ans 1/2	tt bénéfique
		genou G	5-64 3-65 1000 r 1000 r	Hém. subinfrantes	R3	après 4-65 ↓ douleurs	↓ fqe rechutes 1 en 1 an 1/2	tt bénéfique

n° 10 POU... Jean-Paul, 22 ans	A sévère	coude Dt	4-65	1200 r	hém. douloureuses récidivantes	R0	1 hémarthrose aiguë durant l'irradiation	pas de récidive mais qq poussées inflam- matoires	tt bénéfique
n° 11 GAR... Jean	A sévère	genou G	4-65	1200 r	hém. douloureuses récidivantes	R2	↓ douleurs	pas de récidive	tt bénéfique
		genou G	8-64 8-66	1200 r 1200 r	hém. douloureuses récidivantes	R4	↓ douleurs	pas de récidive mais persistance de douleurs	tt bénéfique
		genou Dt	2-66 8-66	1200 r 240 r	hém. douloureuses récidivantes	R2	↓ douleurs	1 rechute en 8-66	tt bénéfique
		cheville Dte	2-66	900 r	arthrite hémophilique douloureuse	R1	↓ douleurs	↓ douleurs	tt bénéfique
n° 12 DER... Sarkis, 55 ans	A sévère	épaule G	10-64	1800 r	poussées inf. doulou- reuses	R3	↓ Ddouleurs	↓ douleurs gène : idem	tt sans bénéfice
		coude Dt	8-64	1800 r	poussées inf. dou- loureuses	R4	↓ douleurs	↘ douleurs ↘ poussées inf.	tt bénéfique
		coude G	10-64	1200 r	hém. récidivantes	R3	↓ gène	douleur : idem rechutes : idem	tt sans bénéfice
		genou Dt	8-64	1800 r	hém. récidivantes	R3	↓ douleurs	douleur : idem 2 récidives	tt sans bénéfice
N° 13 SAN... Yvon, 27 ans	B sévère	coude Dt	6-66	1200 r	hém. récidivantes	R1	1 hém. par Rx	↓ douleurs 2 rechutes	tt bénéfique

Abréviations : ↘ : diminution

Dt : droit

G : gauche

hém. : hémarthrose

Inf. : inflammatoire

tt : traitement

0 : résultat nul.

BUI DE L'IRRADIATION ET RESULTAT OBTENU SUR :

Nom	Articulation irradiée	La douleur	La fréquence	L'assèchement d'une hémarthrose résistante au traitement classique
Observation n° 1 MAR... Marcel	épaule gauche genou droit	échec	favorable (pas de rechute)	
Observation n° 2 MAS... Richard	genou droit	favorable		
Observation n° 3 RIC... Guy	genou droit		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
	coude gauche		échec	
	cheville droite			échec
Observation n° 4 ZEL... Jean-François	épaule droite		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
Observation n° 5 MOU... Christian	genou gauche		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
Observation n° 6 REN... Marc-Yvon	coude droit		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
	coude gauche		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
	hanche droite		échec	
Observation n° 7 SUZ... Alain	genou gauche		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
Observation n° 8 COE... Liberio	genou droit			échec
	cheville droite		échec	
Observation n° 9 NEY... Jean-Paul	genou droit		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
	genou gauche		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
Observation n° 10 POU... Jean-Paul	coude droit		favorable (pas de rechute)	
	genou gauche		favorable (pas de rechute)	
Observation n° 11 GAR... Jean	genou gauche		favorable (pas de rechute)	
	genou droit		favorable (diminution fréquence des rechutes)	
	cheville droite	favorable		
Observation n° 12 DER... Sarkis	Epaule gauche	échec		
	Coude droit	favorable		
	Coude gauche		échec	
	Genou droit		échec	
Observation n° 13 SAN... Yvon	coude droit		favorable (diminution fréquence des rechutes)	

Motif de l'irradiation et résultat obtenu :

Pour la douleur : 4 malades représentant 5 articulations traitées
3 cas favorables
2 échecs

Pour la fréquence : 12 malades représentant 19 articulations irradiées

dans 4 cas absence totale de rechute
dans 10 cas diminution nette de la fréquence des rechutes
dans 5 cas aucune amélioration } soit au total 73 % de cas favorables

Enfin dans 2 cas : l'irradiation fut faite pour essayer d'assécher une hémarthrose récente résistant aux traitements classiques dans les 2 cas se fut un échec.

RESULTATS OBTENUS EN CONSIDERANT LES 3 CRITERES SUIVANTS :

Nom	Articulation irradiée	Douleur de l'articulation	Mobilité de l'articulation	Fréquence des rechutes	
				Avant	Après l'irradiation
Observation n° 1 MAR... Marcel	Epaule droite	favorable	Echec	1 par mois	absence
	Genou droit	favorable			
Observation n° 2 MAS... Richard	Genou droit	favorable			
Observation n° 3 RIC... Guy	Genou droit	favorable	amélioration	1 par mois	3 rechutes en 10 mois
	Coude gauche	échec	échec	2 par mois	2 par mois
	Cheville droite	échec	échec		
Observation n° 4 ZEL... Jean-François	Epaule droite	favorable	échec	2 par mois	3 en 8 mois
Observation n° 5 MOU... Christian	Genou gauche		amélioration	2 par mois	1 en 7 mois
Observation n° 6 REN... Marc-Yvon	Coude droit	favorable	échec	quasi-permanent	1 en 6 mois
	Coude gauche			1 par mois	2 en 7 mois
	Hanche droite	échec	échec	1 par mois	4 rechutes en 7 mois
Observation n° 7 SUZ... Alain	Genou gauche	favorable	échec	subintrante	1 en 8 mois
Observation n° 8 COE... Libério	Cheville droite	échec		quasi-permante	quasi-permanente
Observation n° 9 NEY... Jean-Paul	Genou droit	favorable	échec	quasi-permanente	5 en 18 mois
	Genou gauche	favorable	échec	quasi-permanente	1 en 18 mois
Observation n° 10 POU... Jean-Paul	Coude droit	favorable	échec	quasi-permanente	absence
	Genou gauche	favorable	échec	quasi-permanente	absence
Observation n° 11 GAR... Jean	Genou gauche	échec	échec	1 par mois	absence
	Genou droit	favorable	échec	2 par mois	1 en 10 mois
	Cheville droite	favorable			
Observation n° 12 DER... Sarkis	Epaule gauche	échec	échec	quasi-permanente	quasi-permanente
	Coude droit	favorable	échec	7 par an	absence
	Coude gauche	échec	échec	4 à 5 par an	4 à 5 par an
	Genou droit	favorable	échec	2 par an	2 en 2 ans
Observation n° 13 SAN... Yvon	coude droit	favorable	échec	2 par mois	2 en 6 mois

Résultat obtenu en considérant 3 critères .

Sur le plan de la douleur : 12 malades représentant 23 articulations traitées

15 cas favorables } soit 65 % de cas favorables
8 échecs

Sur le plan mobilité de l'articulation : 11 malades représentant 20 articulations traitées

3 cas favorables } soit 15 % de cas favorables
17 cas sans bénéfice appréciable

Sur le plan fréquence des rechutes : 12 malades représentant 21 articulations traitées

dans 5 cas : absence totale de rechute
dans 10 cas : diminution nette de la fréquence des rechutes } soit 71 % de cas favorables
dans 6 cas : échec.

Tableau résumant les différents résultats obtenus

Motif	Malades	articulations irradiées	Résultats		
			bénéfiques	sans effets	% de cas favorables
Résultats globaux	13	27	18	9	66 %
Pour diminuer les rechutes	12	19	Absence Diminution totale de la fréquence de rechutes 4 10	5	75 % 86
Pour diminuer les poussées inflammatoires douloureuses	4	5	3	2	
Pour assécher une hémarthrose résistante au traitement classique	2	2		2	

VII - INTERPRETATION DES RESULTATS

Au terme de l'énoncé de ces résultats il nous faut porter un jugement sur l'effet de la radiothérapie.

Dans l'ensemble nous pouvons considérer l'irradiation comme ayant une action bénéfique puisque nous obtenons 66 % de cas favorables.

Mais plus important est d'analyser des résultats selon les différents critères qui ont amené à pratiquer une radiothérapie.

Selon deux de ces critères la radiothérapie paraît donner de bons résultats :

1 - Dans les hémarthroses récidivantes : dans ce cas en effet nous avons près de 3 cas sur 4 de favorables. Souvent l'action observée a été spectaculaire, le malade a souvent pu reprendre son activité professionnelle sans être arrêté de façon permanente par des récidives d'hémarthroses.

2 - Dans les séquelles douloureuses consécutives à d'anciennes hémarthroses récidivantes, la radiothérapie a été faite pour supprimer une douleur résiduelle entretenue par des poussées inflammatoires le résultat a alors été favorable dans 3 cas sur 5.

Dans tous les cas où l'articulation est douloureuse et quel que soit le motif essentiel de l'irradiation nous obtenons sensiblement le même résultat puisque l'action favorable de la radiothérapie est alors de 65 %. Remarquons que ce résultat est assez proche de celui que nous obtenons sur la diminution des fréquences des rechutes après irradiation ce qui est normal puisqu'en général la diminution des rechutes va de pair avec la diminution de la douleur. Là encore le résultat nous paraît très bénéfique car nous avons très peu d'autres moyens pour traiter ces douleurs résiduelles et les malades ont alors souvent recours à des antalgiques à dose importante avec la conséquence que cela entraîne à savoir la toxicomanie qui est un incident redoutable et fréquent chez les hémophiles.

Par contre, en ce qui concerne le troisième critère : la mobilité, la radiothérapie semble n'avoir aucune action. En effet nous avons constaté que dans la grande majorité des cas la mobilité de l'articulation après le traitement est sensiblement la même que celle avant la dernière hémarthrose précédant l'irradiation. Ceci nous paraît d'ailleurs assez logique la radiothérapie ne pouvant réparer les désordres ostéo-articulaires provoqués par ces hémarthroses récidivantes d'où l'intérêt de traiter aussi précocément que possible et dès les premières hémarthroses par le traitement classique à savoir : immobilisation, fraction antihémophilique, plasma frais, corticoïdes, et dès l'amélioration par une rééducation soigneuse.

Dans deux cas, l'irradiation a été pratiquée pour essayer de stopper une hémarthrose résistant aux traitements classiques habituels. Ces deux cas furent des échecs ; toutefois ne possédant que deux cas nous ne pouvons en tirer de conclusions valables.

Il nous faut maintenant considérer le cas où une deuxième irradiation fut tentée soit que la première ait été un échec, soit qu'elle n'eut qu'une action transitoire.

Nous avons dans ce cas 3 malades totalisant 5 articulations doublement irradiées.

Noms	articulation	Ière irradiation		Résultat	2e irradiation		résultat
		date et dose	Motif		Motif	date et dose	
Observation n°3 RIC... Guy	genou droit	I-65 I200 r	Hém. aiguës récidivantes	partiel et transitoire	nouvel essai	I-66 I200 r	favorable
	coude gauche	I-65 1200 r	hém. aiguës récidivantes	nul	nouvel essai	6-66 500 r	échec
Observation n°9 Ney... Jean-Paul	genou droit	5-64 I000 r	hém. doulou- reuses récidivantes	partiel et rechute	rechute	3-65 I000 r	favorable
	Genou gauche	5-64 500 r	hém. subintran- tes	nul	nouvel essai	3-65 I000 r	favorable
Observation n°11 GAR... Jean	genou gauche	8-64 I200 r	hém. doulou- loureuses ré- récidivantes	diminution en fréquence douleur : échec	essai pour diminuer la douleur.	8-66 240 r	douleur échec

Remarque : Dans le classement général, l'observation n° 11 avait été considérée comme favorable puisque la cause principale de l'irradiation : à savoir la diminution des rechutes, avait été atteinte. Par contre le but de la 2e irradiation avait été de supprimer les douleurs résiduelles non atténuées par la 1ère irradiation; or ce fut de nouveau un échec ; nous considérons donc cette deuxième tentative comme un échec.

Nous obtenons ainsi les résultats suivants :

- 3 malades représentant 5 irradiations doublement irradiées :
 - 3 cas favorables
 - 2 échecs.

En conclusion :

Nous notons donc qu'il est souhaitable d'essayer une deuxième fois la radiothérapie si le 1er essai a été un échec partiel ou même total.

Pour cette deuxième irradiation, deux techniques peuvent être employées :

- soit une nouvelle irradiation identique à la première, donc en moyenne 800 à 1200 r en 2 champs. Nous rappelons qu'il est possible de pratiquer 3 irradiations en deux ans ; il faut toutefois un espace d'au moins 3 à 4 mois entre deux traitements radiothérapiques.

- soit une recherche du seuil d'amélioration cela consiste à arrêter l'irradiation quand l'amélioration coïnque recherchée est obtenue, en ne dépassant pas évidemment la dose de 1200 r.

Quelle est la limite de ce traitement ? Pendant combien d'années sera-t-il efficaces ? Il nous est difficile de répondre à ces questions puisque dans le service nous ne possédons , dans les meilleurs cas, qu'un recul de 2 ans 1/2. Si le résultat favorable se maintient pendant quelques années, une radiothérapie d'appoint peut toujours être pratiquée sans danger : nous avons admis

qu'il est possible d'irradier 3 fois une articulation en 2 ans, en employant chaque fois une dose de 800 à 1200 r, mais passé ce cap de 3 irradiations il faudra attendre plusieurs années avant de pouvoir recommencer. Nous pensons toutefois qu'en utilisant ces possibilités il est possible d'obtenir dans la majorité des cas une amélioration s'étendant sur de nombreuses années.

Nous n'avons eu aucune complication déclenchée par le traitement par irradiation, il nous faut cependant signaler que dans 3 cas, les observations n° 6 (REN...) 10 (POU...) et 13 (SAN...) une hémarthrose est apparue au cours de la radiothérapie mais on ne peut éliminer une simple coïncidence, ces malades faisant fréquemment des poussées hémarthrosiques. Doit-on dans ce cas poursuivre ou arrêter la radiothérapie ? Cela dépend en fait de l'importance de cette rechute, si l'hémarthrose est modérée, il y a tout intérêt à poursuivre l'irradiation ; si par contre elle est très volumineuse, très douloureuse, il y a alors intérêt à l'arrêter quelques jours et à attendre le temps nécessaire pour que le traitement classique soit efficace, avant de reprendre l'irradiation.

Au terme de cette étude, il nous faut comparer nos résultats avec ceux de la littérature. En France peu d'expériences ont été publiées, la principale statistique est celle de MONTAIN dû au Dr. P. CROIZAT, M. JOUVET et Melle J. SAINT-PAUL (8, 15).

Leur expérience s'appliquait uniquement à des enfants, à l'articulation du genou, et dans le seul but de limiter les rechutes de ces hémarthroses récidivantes. Dans ces conditions ils obtenaient 2/3 de bons résultats en se basant sur deux critères : une diminution des poussées d'hémarthroses passant de 4 à 10 par an avant la radiothérapie, à une à trois poussées par an après ; en second lieu à une diminution des séjours à l'infirmerie qui est passée pour ces mêmes enfants d'une moyenne de 175 jours l'année avant la radiothérapie à 25 jours dans l'année qui a suivi cette radiothérapie.

Rappelons que nos résultats sont un peu différents en ce sens qu'ils s'appliquent à des adultes, à différentes articulations et dans 3 buts, surtout certes pour limiter les rechutes de ces hémarthroses récidivantes mais aussi dans 5 cas pour limiter la douleur due aux poussées inflammatoires quasi-permanentes chez ces malades, enfin dans deux cas pour assécher une hémarthrose ne répondant pas au traitement classique. Malgré ces différences les résultats globaux sont sensiblement identiques puisque nous avons 66 % de cas favorables. Par contre, si nous nous reportons au cas où l'irradiation fut faite pour limiter les rechutes nous obtenons alors sensiblement un meilleur résultat (73 % de cas favorables), ceci s'explique peut-être par le fait que nous traitons des adultes dont les articulations ne sont pas remaniées par la croissance.

CONCLUSIONS

Ce n'est pas sans réticences qu'on envisage d'irradier le tissu osseux au cours d'une maladie d'évolution chronique et non maligne, telle que l'hémophilie.

Cependant, dans certains cas d'hémarthroses aiguës subintrantes, de gros genoux douloureux résiduels, de rhumatisme inflammatoire chronique hémophilique, devant l'inefficacité des thérapeutiques usuelles, nous avons repris en considération, en fonction des résultats obtenus par CROIZAT et Coll. (8), les avantages que pourrait nous apporter la radiothérapie.

C'est donc en fonction des échecs de la thérapeutique classique comprenant l'immobilisation, la transfusion de globulines antihémophiliques, que naissent les indications de la radiothérapie chez l'hémophile.

Ce travail expose les résultats obtenus au cours de l'irradiation de 27 articulations chez 13 hémophiles adultes.

Les indications ont été posées dans trois circonstances :

- les hémarthroses récidivantes avec une grande fréquence sur la même articulation : 19 cas
- les poussées inflammatoires douloureuses, séquelles de nombreux épanchements : 5 cas
- les hémarthroses aiguës, insensibles aux traitements habituels : 2 cas.

La technique d'irradiation, rigoureusement codifiée dans le service de radiologie (P. BOURDON), de l'hôpital Saint-Louis, doit répondre aux conditions suivantes :

- ne pas être appliquée à des hémophiles n'ayant pas terminé leur croissance,
- être utilisée à une dose totale comprise entre 800 et 1200 r, à raison de 100 r par séance, répartis en deux champs verticaux et symétriques, en 2 à 3 séances, au maximum, par semaine.
- La cure totale ne pouvant être renouvelée plus de 3 fois en 2 ans.

Les résultats sont appréciés sur les critères suivants :

- diminution de la douleur et des signes inflammatoires
- augmentation de la mobilité appréciée en degrés d'angulation.
- diminution du volume de l'articulation mesuré avant et après l'irradiation.

Nous avons obtenu les résultats suivants, après 6 mois à deux ans et demi d'observation :

- dans 18 articulations sur 27 irradiées, une amélioration notable a été obtenue.
- dans 9 cas , l'état restait inchangé après l'irradiation.

Dans 19 cas où nous avons entrepris l'irradiation pour des hémarthroses récidivantes, on releva :

- dans 4 cas, une absence totale de rechute au niveau de l'articulation irradiée,
- dans 10 cas, une diminution notable de la fréquence des épanchements.
- enfin dans 5 cas aucun changement.

Dans les 5 articulations irradiées, pour diminuer des douleurs résiduelles, nous avons enregistré 3 réponses favorables et 2 échecs. Il faut noter que l'amélioration observée porte sur la douleur, car la mobilité, dans tous les cas, fut sensiblement identique avant et après l'irradiation.

Enfin, les 2 cas, où nous avons essayé d'assécher une hémarthrose aiguë résistant au traitement habituel, se soldèrent par deux échecs.

Dans l'ensemble, nous pouvons donc en conclure que nous disposons d'une thérapeutique utile, si elle est utilisée dans les conditions exactes que nous avons précisées, et nous espérons, d'une part, l'utiliser de façon systématique dans ces conditions, d'autre part, l'élargir au traitement des hémarthroses hémophiliques de l'enfant en appropriant la technique radiologique afin de ne pas atteindre le cartilage de conjugaison pour éviter secondairement des troubles de la croissance.

Vu, le Président de Thèse :

M. J. BERNARD

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

M. J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1 - R. ANDRE, D. VERGOZ, Th. VIALETTES.-

Traitement pratique de l'hémophilie
An. Prat. 65, tome XV, n° 31 bis.

2 - R. BIGGS, RG. MACFARLANE.-

Treatment of hemophilia and other coagulation disorders.
Blackwell scientific publ. Oxford p. 281-286.

3 - R. BOURDON, J. BERNARD, J. CAEN,

Arthropathies hémophiliques.
Congrès Internationale de Radiologie 1962, TAP Hémostase n° 26

4 - R. BOURDON, J. BERNARD, J. CAEN, M. BARD et PATRIC

Données évolutives des lésions ostéoarticulaires radiologiques
de l'hémophilie.
Semaine des Hopitaux 1963, n° 5718 TAP d'hémostase n° 41.

5 - J. CAEN -

Les hémarthroses hémophiliques.
Entretien de Bichat - Médecine 62, p. 251 à 256, TAP d'hémostase
n° 25

6 - J. CAEN, MJ. LARRIEU, M. SAMAMA, L. MANET-

Méthode d'exploration de l'hémostase 1966
Ed. Gilanne.

7 - P. CROIZAT, J. FAVRE-GILLY, JP. THOUVEREZ -

Hémostase et coagulation,

1962, Col. Techn. de Base Ed. de la Tourelle

8 - P. CROIZAT, M. JOUVET, J. SAINT-PAUL-

Intérêt de la radiothérapie dans les hémarthroses récidivantes
du genou chez l'hémophile

Hém. 64; IV.

9 - P. CROIZAT, L. REVOL, J. FAVRE-GILLY -

EMC Sang I3.020 A.

10 - S. De SEZE -

Arthrose du genou

CMC I4.330 A10

11 - IVIN J.C. -

Bones and joints complications of hemophilia in "Hémophilia
and hemophiloid diseases"

Synposium 1957, Kenneth Brinklons

Ed. Chapel Hill.

12 - H.M. JORDAN -

Hémophilic arthropathis.

13 - M. LEQUESNE -

Coxarthroses.

EMC Tome II, I4.320 A 50

14 - M. POULAIN

Thèse 65, Paris

Utilisation de l'acide epsilon amino-caproïque

dans le traitement des accidents hémorragiques de l'hémophilie.

15 - J. DE SAINT PAUL -

Contribution à l'étude des arthropathies du genou chez
l'hémophile.

Thèse Lyon 1962, n° 104

16 - M.C. SWANTON

in the pathology of hemarthrosis in hémophilia and hémophiloid
deseases.

Ed. 1957, Univ. of North Carolina Press.



EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13°
TELEPHONE
535.18-93
535.18-62